

Les Céphalées en 30 leçons

Gilles Géraud
Nelly Fabre
Michel Lantéri-Minet
Dominique Valade

2e édition

Conforme à la classification internationale 2013 des céphalées



Chez le même éditeur

Dans la collection Abrégés de médecine :

Neurologie, par J. Cambier, M. Masson, H. Dehen, C. Masson, 13e édition, 2012, 560 pages.

Neuropsychologie, par R. Gil, 6e édition, 2014, 562 pages.

Éducation thérapeutique - Prévention et maladies chroniques, par D. Simon, P.-Y. Traynard, F. Bourdillon, R. Gagnayre, A. Grimaldi, 3e édition, 2013, 400 pages.

Addictologie, par M. Lejoyeux, 2e édition, 2013, 408 pages.

Autres ouvrages

L'examen neurologique facile, par G. Fuller, C. Masson, 2e édition, 2015, 264 pages.

Neuropsychologie corporelle, visuelle et gestuelle - Du trouble à la rééducation, par N. Sève-Ferrieu, 4e édition, 2014, 320 pages.

Neuro-imagerie diagnostique, par J.-L. Dietemann, 2e édition, 2012, 844 pages.

Atlas interactif de neuroanatomie clinique (atlas photographique + CD-Rom interactif), par L. Thines, F. Lemarchand, J.-P. Francke, 2008, 144 pages.

Abrégés

Les céphalées en 30 leçons

Gilles Géraud

Nelly Fabre

Michel Lantéri-Minet

Dominique Valade

2e édition





ISBN : 978-2-294-73953-8
e-book ISBN : 978-2-294-74366-5

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex
www.elsevier-masson.fr

Liste des collaborateurs

Gilles Géraud, professeur des universités, neuropsychiatre, cabinet libéral à Ramonville-Saint-Agne (31).

Anne Donnet, neurologue, praticien hospitalier, service de neurochirurgie, CHU La Timone, Marseille (13).

Anne Ducros, professeur des universités, neurologue, service de Neurologie, Hôpital Gui de Chauliac, Montpellier (34).

Nelly Fabre, neurologue, praticien hospitalier, service de neurologie, Hôpital Pierre-Paul Riquet, Toulouse (31).

Michel Lantéri-Minet, neurologue, chef de service du département d'évaluation et traitement de la douleur, Hôpital Pasteur, Nice (06)

Christian Lucas, neurologue, praticien hospitalier, service de neurologie, Hôpital Salengro, Lille (59).

Laurence Mahieu, ophtalmologue, praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, Hôpital Pierre-Paul Riquet, Toulouse (31).

Francoise Radat, psychiatre, cabinet libéral, Bordeaux (33), maison de santé Les Pins, Pessac (33).

Dominique Valade, neurologue, chef du service urgences céphalées, Hôpital Lariboisière, Paris (75).

Alain Viguier, neurologue, praticien hospitalier, service de neurologie vasculaire, Hôpital Pierre-Paul Riquet, Toulouse (31).

Abréviations

AAO-HNS	American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery
AINS	anti-inflammatoires non stéroïdiens
AIT	accident ischémique transitoire
AMM	autorisation de mise sur le marché
AVC	accident vasculaire cérébral
AVF	algie vasculaire de la face
BPE	blood patch épidural
CADASIL	*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*
CCQ	céphalées chroniques quotidiennes
CGRP	*calcitonin gene-related peptide*
CO	contraceptif oral
CT	céphalées de tension
CTC	céphalées de tension chroniques
CTE	céphalées de tension épisodiques
DAC	dissection artérielle cervicale
DCE	dépression corticale envahissante
DHE	dihydroergotamine
DIM	dérangement intervertébral mineur
DSC	débit sanguin cérébral
EBV	virus d'Epstein-Barr
EEG	électroencéphalogramme
EMG	électromyogramme
EN	échelle numérique
FOP	foramen ovale perméable
HTIC	hypertension intracrânienne
HTICI	hypertension intracrânienne idiopathique
HIT	headache impact test
HTA	hypertension artérielle
ICHD-3	International Classification of Headache Disorders, 3e édition
IHS	International Headache Society
IRM	imagerie par résonance magnétique
IMAO	inhibiteurs de la monoamine oxydase
IRM	imagerie par résonance magnétique
LCS	liquide cérébrospinal
MAA	migraine avec aura
MAV	malformation artérioveineuse
MELAS	*mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes*
MHF	migraine hémiplégique familiale
MIDAS	migraine disability assessment
MMPI	*Minnesota multiphasic personality inventory*
MSA	migraine sans aura

NKA	neurokinine A
NO	monoxyde d'azote
NPY	neuropeptide Y
OMS	Organisation mondiale de la santé
ORL	otorhinolaryngologiste
PE	potentiels évoqués
PL	ponction lombaire
REM	*rapid eye movement*
SDP	seuils douloureux à la pression
SFEMC	Société française d'études des migraines et céphalées
SMT	stimulation magnétique transcrânienne
SNC	système nerveux central
SP	substance P
STV	système trigéminovasculaire
SUNA	*short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms*
SUNCT	*short lasting unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing*
SVCR	syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
TA	tension artérielle
TC	traumatisme crânien
TEP	tomographie par émission de positrons
THS	traitement hormonal substitutif
TVC	thrombose veineuse cérébrale
VIP	*vasoactive intestinal peptide*

Préface

Les céphalées en « 30 leçons » : l'objectif est clair, c'est un livre d'enseignants, mais on verra bien que les auteurs sont aussi des cliniciens avec le souci constant de la pratique.

Le domaine est particulièrement vaste, je centrerai délibérément ce propos liminaire sur la migraine, parce qu'elle m'a toujours fascinée, et que j'ai précisément vécu les avancées remarquables qui ont marqué les vingt dernières années.

Le premier progrès a été clinique et nosographique : pouvait-on mieux définir la migraine, son essence et ses contours, en l'absence de signature biologique ?

Dans les années quatre-vingt, un comité international d'experts s'est attelé à cette tâche ambitieuse, il en a résulté une classification internationale des céphalées dans l'esprit du DCM III pour la psychiatrie. Cet outil de travail et de recherche était certainement perfectible, il n'a cessé d'être remanié mais l'essentiel persiste, il faut bien se rappeler ce que nous lui devons.

La deuxième avancé e fut une meilleure approche de la pathogénie et du mécanisme intime de la douleur migraineuse. Nous avons besoin de comprendre pour mieux traiter. On n'a cessé de perfectionner et donc de compliquer ce puzzle encore incomplet et qui sera sans doute bouleversé par l'identification de chaînons manquants, ou par la découverte du vrai *primum movens* de l'orage migraineux. Mais les progrès sont incontestables, cet ouvrage en fait remarquablement la synthèse, telle qu'on peut la concevoir actuellement.

La troisième acquisition importante est thérapeutique : l'avènement des triptans, étroitement liés à une meilleure connaissance de la physiopathogénie, a donné aux cliniciens une arme jusqu'ici sans égale. Bien sûr ces fameux triptans que l'on décline habilement ne constituent pas l'arme absolue, il faut les insérer dans un ensemble thérapeutique qui implique une approche holistique de l'affection, avec toute sa dimension psychosomatique. Mais enfin, nous avons en main une carte maîtresse, qui a relancé l'intérêt pour l'affection, et redonné une qualité de vie à nombre de nos patients.

Le domaine des céphalées est immense, les neurologues sont au premier chef responsables de leur gestion, mais bien d'autres spécialistes sont concernés et cet ouvrage intéressera tous les internistes et les praticiens. Il était parfaitement approprié de réunir plusieurs experts, chacun apportant sa pierre à l'édifice. Ce sont là des experts de notoriété internationale, qui

ont bien voulu travailler aux côtés du professeur Gilles Géraud ; mais ce livre n'est pas la simple juxtaposition de contributions individuelles, comme on le voit si souvent dans ce genre d'ouvrage, c'est une synthèse harmonieuse, bénéficiant à l'évidence d'une unité de vue et de style. On devine tout le travail de concertation, d' é changes, sans doute de réécriture pour éviter les doublons, et le résultat est brillant. Je sais reconnaître, et pour cause, le style du leader…

Je crois profondément, pour avoir été ces dernières décennies témoin attentif et acteur dans ce domaine, que cet ouvrage restera pour plusieurs années un livre de référence, il vient à son heure, il était nécessaire, il sera utile.

Dr André-Paul Bes

Professeur honoraire de neurologie

Avant-propos de la première édition

« J'ai mal à la tête », propos banal que tout médecin est amené à entendre fréquemment de la part de ses patients, soit par référence à l'instant présent (céphalée symptôme), soit par référence à une situation chronique, évoluant par épisodes, par crises ou en continu (céphalée maladie). Que la céphalée soit isole ou noyée dans un riche contexte clinique, le patient est en attente d'un diagnostic et surtout d'un soulagement.

La céphalée constitue un des symptômes les plus fréquemment rencontrés en médecine générale. Ce symptôme uniforme, une douleur de l'extrémité céphalique, peut correspondre à des situations cliniques très différentes : par exemple accompagner la fièvre dans un syndrome grippal, constituer l'effet indésirable d'un médicament, être le symptôme unique d'une hémorragie méningée ou au contraire être le maître symptôme d'un tableau clinique évocateur d'une crise de migraine ou d'algie vasculaire de la face.

La classification internationale des céphalées reconnaît 13 catégories de céphalées, 4 catégories de céphalées primaires, 9 catégories de céphalées secondaires, le tout correspondant à plus de 85 causes différentes.

On peut donc concevoir que le médecin non spécialisé puisse éprouver des difficultés à s'y reconnaître et soit parfois dérouté devant un patient céphalalgique, que ce soit dans le cadre de l'urgence ou d'une consultation programmée. Il devra appuyer son diagnostic sur le mode d'installation et d'évolution de la céphalée, sur les signes accompagnateurs et sur le contexte clinique en distinguant d'emblée deux grands cadres : une céphalée aiguë ou subaiguë mais d'apparition récente chez un sujet auparavant non céphalalgique et une céphalée ancienne évoluant par crises ou en continu depuis plusieurs années.

Dans la première situation, un bilan clinique et paraclinique s'impose à la recherche d'une cause ; dans la deuxième situation, il s'agit le plus souvent du problème de la prise en charge thérapeutique d'une céphalée primaire. Cette distinction simple peut s'avérer parfois trop simpliste et il existe des pièges diagnostiques redoutables, comme par exemple la survenue d'une céphalée secondaire chez un patient céphalalgique chronique.

Le terme « céphalées » est considéré ici dans sa conception globale, incluant toute douleur de l'extrémité céphalique, que ce soit une céphalée proprement dite, une algie faciale ou une douleur cervicale.

Cet ouvrage est composé de cinq parties : la première porte sur l'orientation diagnostique, l'épidémiologie, l'impact socio-économique, les mécanismes, les aspects génétiques et psychopathologiques des céphalées dans leur ensemble ; la deuxième partie porte sur la clinique et le traitement de la migraine ; la troisième partie concerne les céphalées primaires autres que la migraine ; la quatrième partie porte sur les céphalées secondaires ; enfin la dernière partie concerne des situations particulières : urgences, enfant, femme enceinte et sujet âgé.

Nous avons voulu dans cet abrégé privilégier les aspects cliniques et pratiques des différentes entités, en suivant méthodiquement l'ordre de la classification des céphalées et en appliquant les critères de diagnostic définis par la Société internationale des céphalées (IHS).

Un index alphabétique détaillé permettra au lecteur de trouver facilement les points de détails ou les éléments particuliers qu'il recherche.

Nous espérons que ces « Leçons », fruit d'un travail collectif d'experts, permettront une meilleure approche diagnostique et thérapeutique aussi bien pour l'étudiant, le médecin généraliste ou les divers spécialistes en charge du difficile problème des céphalées.

Gilles Géraud

Nelly Fabre

Michel Lantéri-Minet

Dominique Valade

Avant-propos de cette nouvelle édition

Pourquoi six ans après la première édition, faire une deuxième édition de l'Abrégé *Les Céphalées en 30 leçons* ? Pour une raison principale qui est la parution en 2013 de la nouvelle version de la Classification Internationale des céphalées, ICHD 3-beta, neuf ans après la deuxième édition ICHD-II, parue en 2004.

Les grandes lignes de cette classification restent les mêmes, mais une grande quantité de modifications de détails ont été faites, qui ont autant porté sur les céphalées primaires que sur les céphalées secondaires.

Deux catégories de céphalées ont fait l'objet de remaniements en profondeur : il s'agit de la « *Migraine chronique* » qui est passée du statut de complication de la migraine à celui d'entité nosologique à part entière, au même titre que la migraine épisodique avec ou sans aura. Sa définition s'est simplifiée, exigeant toujours quinze jours ou plus de céphalées dans le mois, dont huit jours de céphalée migraineuse, mais elle s'est débarrassée de la notion d'absence d'abus médicamenteux qui faisait partie de ses critères de définition, ce qui venait interférer et poser problème par rapport aux « *Céphalées par abus médicamenteux* ». Ces dernières sont en effet des céphalées secondaires pouvant avoir des caractéristiques migraineuses, mais qui appartiennent au groupe 8 des « *Céphalées attribuées à une substance ou à son sevrage* ».

La deuxième catégorie de céphalées à avoir connu de profonds changements est traitée dans le chapitre 13, anciennement « *Névralgies crâniennes et causes centrales de douleur faciale* », qui est devenu « *Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales* ». Ce changement de terminologie n'est pas un point de détail : il implique qu'une névralgie n'est jamais essentielle ou idiopathique mais toujours en rapport avec une neuropathie, c'est-à-dire avec l'atteinte d'un nerf crânien sensitif, quel que soit le type de lésion responsable : traumatique, vasculaire, inflammatoire ou tumorale.

Un autre changement notable par rapport à la première édition concerne le domaine de la thérapeutique et tout particulièrement celui du traitement de la migraine : il n'y a pas eu de bouleversement thérapeutique ces dernières années, la dernière grande avancée porte sur la classe des triptans. Le traitement de la crise de migraine repose toujours sur le couple triptans/AINS, proposé par les recommandations de l'ANAES dès 2003. On sait toutefois qu'il faut bien une dizaine d'années avant qu'une

innovation thérapeutique ne fasse réellement partie de l'arsenal quotidien du médecin généraliste. Même en l'absence de données épidémiologiques récentes sur l'usage actuel des triptans en médecine générale, un certain nombre d'indicateurs montrent que cette classe d'antimigraineux spécifiques est couramment utilisée par une majorité de migraineux, tout particulièrement depuis que l'obstacle économique du prix de ces médicaments a été levé, du fait de l'apparition des génériques.

Les connaissances physiopathologiques ont continué à progresser, tant dans le domaine de la migraine que de l'algie vasculaire de la face, sans qu'elles aient pour l'instant débouché sur des thérapeutiques innovantes, la principale déception portant sur la nouvelle classe des gépans, antagonistes du CGRP (*calcitonin gene-related peptide*) impliqué dans la migraine et l'algie vasculaire de la face, aussi efficaces que les triptans sans être des vasoconstricteurs, mais qui n'ont pour l'instant pu être intégrés dans l'arsenal thérapeutique à cause de leurs effets délétères sur la fonction hépatique. Néanmoins, les anticorps monoclonaux anti-CGRP, en cours de développement dans la prophylaxie migraineuse, confirmeront peut-être la pertinence du CGRP en tant que cible thérapeutique.

La deuxième édition de cet ouvrage reste prioritairement destinée à tous les étudiants en médecine, et tout particulièrement aux étudiants du DIU Migraine et Céphalées, mais également à tous les praticiens, généralistes et spécialistes, qui sont amenés à prendre en charge régulièrement les douleurs de l'extrémité céphalique en rapport avec des pathologies aussi nombreuses que variées.

Gilles Géraud

Nelly Fabre

Michel Lantéri-Minet

Dominique Valade

Classification internationale des céphalées (ICHD-3β)[1]

1. Migraine

1.1. Migraine sans aura

1.2. Migraine avec aura

- 1.2.1. Migraine avec aura typique
  - 1.2.1.1. Aura typique avec céphalée
  - 1.2.1.2. Aura typique sans céphalée
- 1.2.2. Migraine avec aura du tronc cérébral
- 1.2.3. Migraine hémiplégique
  - 1.2.3.1. Migraine hémiplégique familiale (MHF)
    - 1.2.3.1.1. Migraine hémiplégique familiale de type 1
    - 1.2.3.1.2. Migraine hémiplégique familiale de type 2
    - 1.2.3.1.3. Migraine hémiplégique familiale de type 3
    - 1.2.3.1.4. Migraine hémiplégique familiale due à d'autres loci
  - 1.2.3.2. Migraine hémiplégique sporadique
- 1.2.4. Migraine rétinienne

1.3. Migraine chronique

1.4. Complications de la migraine

- 1.4.1. État de mal migraineux
- 1.4.2. Aura persistante sans infarctus
- 1.4.3. Infarctus migraineux
- 1.4.4. Aura migraineuse déclenchant une crise épileptique

1.5. Migraine probable

- 1.5.1. Migraine probable sans aura
- 1.5.2. Migraine probable avec aura

1.6. Syndromes épisodiques pouvant être associés à la migraine

- 1.6.1. Troubles gastro-intestinaux récurrents

---

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. *The international classification of headache disorders*. Edition-3beta. *Cephalalgia* 2013 ; 33 : 629-809.

2. Céphalée de tension

2.1. Céphalée de tension épisodique peu fréquente

- 2.1.1. Céphalée de tension épisodique peu fréquente associée à une sensibilité péricrânienne
- 2.1.2. Céphalée de tension épisodique peu fréquente non associée à une sensibilité péricrânienne

2.2. Céphalée de tension épisodique fréquente

- 2.2.1. Céphalée de tension épisodique fréquente associée à une sensibilité péricrânienne
- 2.2.2. Céphalée de tension épisodique fréquente non associée à une sensibilité péricrânienne

2.3. Céphalée de tension chronique

- 2.3.1. Céphalée de tension chronique associée à une sensibilité péricrânienne
- 2.3.2. Céphalée de tension chronique non associée à une sensibilité péricrânienne

2.4. Probable céphalée de tension

- 2.4.1. Probable céphalée de tension épisodique peu fréquente
- 2.4.2. Probable céphalée de tension épisodique fréquente
- 2.4.3. Probable céphalée de tension chronique

3. Céphalée trigémino-autonomique (CATs)

3.1. Algie vasculaire de la face

- 3.1.1. Algie vasculaire de la face épisodique
- 3.1.2. Algie vasculaire de la face chronique

3.2. Hémicrânie paroxystique

- 3.2.1. Hémicrânie paroxystique épisodique
- 3.2.2. Hémicrânie paroxystique chronique

3.3. Crise d'allure névralgique unilatérale de courte durée

- 3.3.1. SUNCT/crise d'allure névralgique unilatérale de courte durée avec injection conjonctivale et larmoiement

- 3.3.1.1. SUNCT épisodique
- 3.3.1.2. SUNCT chronique

• 3.3.2. SUNA/crise d'allure névralgique unilatérale de courte durée avec signes autonomiques crâniens
- 3.3.2.1. SUNA épisodique
- 3.3.2.2. SUNA chronique

3.4. *Hemicrania continua*

3.5. Probable céphalée trigémino-autonomique

- 3.5.1. Probable algie vasculaire de la face
- 3.5.2. Probable hémicrânie paroxystique
- 3.5.3. Probable SUNCT
- 3.5.4. Probable hemicrania continua

4. Autres céphalées primaires

4.1. Céphalée primaire induite par la toux

- 4.1.1. Céphalée primaire induite par la toux probable

4.2. Céphalée primaire d'effort

- 4.2.1. Céphalée primaire d'effort probable

4.3. Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle

- 4.3.1. Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle probable

4.4. Céphalée primaire en coup de tonnerre

4.5. Céphalée induite par le froid

- 4.5.1. Céphalée attribuée à l'application externe d'un stimulus froid
- 4.5.2. Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid
- 4.5.3. Céphalée induite par le froid probable
  - 4.5.3.1. Céphalée attribuée à l'application externe d'un stimulus froid probable
  - 4.5.3.2. Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid probable

4.6. Céphalée induite par une pression externe

- 4.6.1. Céphalée liée à une compression externe
- 4.6.2. Céphalée liée à une traction externe
- 4.6.3. Céphalée induite par une pression externe probable
  - 4.6.3.1. Céphalée liée à une compression externe probable
  - 4.6.3.2. Céphalée liée à une traction externe probable

4.7. Céphalée primaire en coup de poignard

- 4.7.1. Céphalée primaire en coup de poignard probable

4.8. Céphalée nummulaire

- 4.8.1. Céphalée nummulaire probable

4.9. Céphalée hypnique

- 4.9.1. Céphalée hypnique probable

4.10. Céphalée chronique persistante *de novo*

- 4.10.1. Céphalée chronique persistante *de novo* probable

5. Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical

5.1. Céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien

- 5.1.1. Céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien modéré ou sévère
- 5.1.2. Céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien mineur

5.2. Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien

- 5.2.1. Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien modéré ou sévère
- 5.2.2. Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien mineur

5.3. Céphalée aiguë attribuée à un coup du lapin

5.4. Céphalée persistante attribuée à un coup du lapin

5.5. Céphalée aiguë attribuée à une craniotomie

5.6. Céphalée persistante attribuée à une craniotomie

6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne ou cervicale

6.1. Céphalée attribuée à un infarctus cérébral ou un accident ischémique transitoire

- 6.1.1. Céphalée attribuée à un infarctus cérébral
- 6.1.2. Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (AIT)

6.2. Céphalée attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique

- 6.2.1. Céphalée attribuée à une hémorragie intracérébrale non traumatique
- 6.2.2. Céphalée attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique (HSA)

7. Céphalée attribuée à des pathologies intracrâniennes non vasculaires

7.1. Céphalée attribuée à une augmentation de la pression du liquide cérébrospinal (LCS)

- 7.1.1. Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI)
- 7.1.2. Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à des causes métaboliques, toxiques ou hormonales
- 7.1.3. Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à une hydrocéphalie

7.2. Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal

- 7.2.1. Céphalée post-ponction durale
- 7.2.2. Céphalée par fistule du LCS
- 7.2.3. Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée

7.3. Céphalée attribuée à une pathologie inflammatoire non infectieuse intracrânienne

- 7.3.1. Céphalée attribuée à une neurosarcoïdose
- 7.3.2. Céphalée attribuée à une méningite aseptique (non infectieuse)
- 7.3.3. Céphalée attribuée à une autre maladie inflammatoire non infectieuse intracrânienne
- 7.3.4. Céphalée attribuée à une hypophysite lymphocytaire
- 7.3.5. Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS

7.4. Céphalée attribuée à une néoplasie intracrânien

- 7.4.1. Céphalée attribuée à un néoplasme intracrânien
  - 7.4.1.1. Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule
- 7.4.2. Céphalée attribuée à une méningite carcinomateuse
- 7.4.3. Céphalée attribuée à une hyper- ou hyposécrétion hypothalamique ou hypophysaire

7.5. Céphalée attribuée à une injection intrathécale

7.6. Céphalée attribuée à une crise d'épilepsie

- 7.6.1. *Hemicrania epileptica*
- 7.6.2. Céphalée post-critique

7.7. Céphalée attribuée à une malformation Chiari type I

7.8. Céphalée attribuée à d'autres pathologies intracrâniennes non vasculaires

8. Céphalée attribuée à une substance ou à son sevrage

8.1. Céphalée attribuée à l'utilisation ou l'exposition à une substance

- 8.1.1. Céphalée induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO)
  - 8.1.1.1. Céphalée immédiate induite par les donneurs d'oxyde nitrique
  - 8.1.1.2. Céphalée différée induite par les donneurs d'oxyde nitrique
- 8.1.2. Céphalée induite par les inhibiteurs de la phosphodiestérase
- 8.1.3. Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
- 8.1.4. Céphalée induite par l'alcool
  - 8.1.4.1. Céphalée immédiate induite par l'alcool
  - 8.1.4.2. Céphalée différée induite par l'alcool
- 8.1.5. Céphalée induite par l'alimentation et/ou des additifs alimentaires
  - 8.1.5.1. Céphalée induite par le glutamate monosodique
- 8.1.6. Céphalée induite par la cocaïne
- 8.1.7. Céphalée induite par l'histamine
  - 8.1.7.1. Céphalée immédiate induite par l'histamine
  - 8.1.7.2. Céphalée différée induite par l'histamine
- 8.1.8. Céphalée induite par le peptide relié au gène de la calcitonine (CGRP)
  - 8.1.8.1. Céphalée immédiate induite par le CGRP
  - 8.1.8.2. Céphalée différée induite par le CGRP
- 8.1.9. Céphalée attribuée un agent vasopresseur exogène
- 8.1.10. Céphalée attribuée à l'utilisation occasionnelle d'un médicament (hors médicament pour céphalées)
- 8.1.11. Céphalée attribuée à l'utilisation au long cours d'un médicament (hors médicament pour céphalées)
- 8.1.12. Céphalée attribuée à des hormones exogènes
- 8.1.13. Céphalée attribuée à l'utilisation ou l'exposition à d'autres substances

8.2. Céphalée par abus médicamenteux

- 8.2.1. Céphalée par abus d'ergotamine
- 8.2.2. Céphalée par abus de triptan
- 8.2.3. Céphalée par abus d'antalgiques simples
  - 8.2.3.1. Céphalée par abus de paracétamol (acétaminophène)
  - 8.2.3.2. Céphalée par abus d'acide acétylsalicylique
  - 8.2.3.3. Céphalée par abus d'autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
- 8.2.4. Céphalée par abus d'opioïdes
- 8.2.5. Céphalée par abus d'antalgiques combinés

- 9.2.2.1. Céphalée aiguë attribuée à une infection systémique virale
- 9.2.2.2. Céphalée chronique attribuée à une infection systémique virale
- 9.2.3. Céphalée attribuée à une infection systémique autre
  - 9.2.3.1. Céphalée aiguë attribuée à une infection systémique autre
  - 9.2.3.2. Céphalée chronique attribuée à une infection systémique autre

10. Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie

10.1. Céphalée attribuée à une hypoxie et/ou hypercapnie

- 10.1.1. Céphalée de la haute altitude
- 10.1.2. Céphalée attribuée à un voyage en avion
- 10.1.3. Céphalée de la plongée
- 10.1.4. Céphalée des apnées du sommeil

10.2. Céphalée de la dialyse

10.3. Céphalée attribuée à l'hypertension artérielle

- 10.3.1. Céphalée attribuée à un phéochromocytome
- 10.3.2. Céphalée attribuée à une crise hypertensive sans encéphalopathie hypertensive
- 10.3.3. Céphalée attribuée à une encéphalopathie hypertensive
- 10.3.4. Céphalée attribuée à une prééclampsie ou une éclampsie
- 10.3.5. Céphalée attribuée à une dysautonomie

10.4. Céphalée attribuée à une hypothyroïdie

10.5. Céphalée du jeûne

10.6. Céphalée cardiaque

10.7. Céphalée attribuée à un autre désordre de l'homéostasie

11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à des pathologies du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

11.1. Céphalée attribuée à des pathologies osseuses crâniennes

11.2. Céphalée attribuée à des pathologies du cou

- 11.2.1. Céphalée cervicogénique
- 11.2.2. Céphalée attribuée à une tendinite rétropharyngée
- 11.2.3. Céphalée attribuée à une dystonie crâniocervicale

11.3. Céphalée attribuée à une pathologie des yeux

- 11.3.1. Céphalée attribuée au glaucome aigu
- 11.3.2. Céphalée attribuée à un trouble de réfraction
- 11.3.3. Céphalée attribuée à une hétérophorie ou hétérotropie (strabisme latent ou persistant)
- 11.3.4. Céphalée attribuée à une maladie inflammatoire oculaire
- 11.3.5. Céphalée attribuée à une trochléite

11.4. Céphalée attribuée à une pathologie des oreilles

11.5. Céphalée attribuée à une pathologie des sinus de la face et du nez

- 11.5.1. Céphalée attribuée à une rhinosinusite aiguë
- 11.5.2. Céphalée attribuée à une rhinosinusite chronique ou récurrente

11.6. Céphalée attribuée à une pathologie des dents ou des mâchoires

11.7. Céphalée attribuée à une pathologie de l'articulation temporomandibulaire (ADAM)

11.8. Céphalée ou douleur faciale attribuée à une inflammation du ligament stylohyoïdien

11.9. Céphalée ou douleur faciale attribuée à des pathologies autres du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

12. Céphalée attribuée à une affection psychiatrique

12.1. Céphalée attribuée à un « trouble somatisation »

12.2. Céphalée attribuée à un trouble psychotique

13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

13.1. Névralgie trigéminale

- 13.1.1. Névralgie trigéminale classique
  - 13.1.1.1. Névralgie trigéminale classique purement paroxystique
  - 13.1.1.2. Névralgie trigéminale classique avec une douleur faciale persistante associée

Appendice

A1. Migraine

- A1.1. Migraine sans aura
  - A1.1.1. Migraine sans aura menstruelle pure
  - A1.1.2. Migraine sans aura menstruelle
  - A1.1.3. Migraine sans aura non menstruelle
- A1.2. Migraine avec aura
  - A1.2.1. Migraine avec aura typique
- A1.3. Migraine chronique
  - A1.3.1. Migraine chronique avec périodes libres de douleur
  - A1.3.2. Migraine chronique avec douleur continue
- A1.4. Complications de la migraine
  - A1.4.5. État de mal d'aura migraineuse
- A1.6. Syndromes épisodiques pouvant être associés à la migraine
  - A1.6.4. Coliques du nourrisson
  - A1.6.5. Hémiplégie alternante de l'enfant
  - A1.6.6. Migraine vestibulaire

A2. Céphalée de tension

A3. Céphalée trigémino-autonomique

- A3.6. Céphalée trigémino-autonomique (CTA) indifférenciée

A4. Autres céphalées primaires

- A4.11. Epicrania fugax

A5. Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical

- A5.1. Céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien
  - A5.1.1.1. Céphalée aiguë de début différé attribuée à un traumatisme crânien modéré ou sévère
  - A5.1.2.1. Céphalée aiguë de début différé attribuée à un traumatisme crânien mineur
- A5.2. Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien
  - A5.2.1.1. Céphalée persistante à début différé attribuée à un traumatisme crânien modéré ou sévère
  - A5.2.2.1. Céphalée persistante à début différé attribuée à un traumatisme crânien mineur
- A5.7 Céphalée post-radiochirurgie cérébrale
- A5.8. Céphalée aiguë attribuée à un autre traumatisme ou blessure de la tête et/ou du cou
- A5.9. Céphalée persistante attribuée à un autre traumatisme ou blessure de la tête et/ou du cou

A6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne ou cervicale

- A6.10. Céphalée persistante due à une affection vasculaire crânienne ou cervicale antérieure

A7. Céphalée attribuée à des pathologies intracrâniennes non vasculaires

- A7.6. Céphalée due à une crise d'épilepsie
  - A7.6.3. Céphalée post-électroconvulsivothérapie (ECT)
- A7.9. Céphalée persistante attribuée à des pathologies intracrâniennes non vasculaires antérieures

A8. Céphalée attribuée à une substance ou à son sevrage

- A8.4. Céphalée persistante attribuée à l'usage ou l'exposition antérieur à une substance

A9. Céphalée attribuée à une infection

- A9.1. Céphalée attribuée à une infection intracrânienne
  - A9.1.3.3. Céphalée persistante attribuée à une infection intracrânienne fongique ou parasitaire antérieure
  - A9.1.6. Céphalée attribuée à une autre lésion expansive infectieuse
- A9.3. Céphalée due à une infection par le VIH

A10. Céphalée attribuée à un trouble de l'homéostasie

- A10.7. Céphalée et/ou douleur cervicale due à une hypotension orthostatique
- A10.8. Céphalée due à d'autres désordres de l'homéostasie
  - A10.8.1. Céphalée due à un voyage dans l'espace
  - A10.8.2. Céphalée attribuée à un autre désordre métabolique ou systémique
- A10.9. Céphalée persistante due à un trouble de l'homéostasie antérieur

A11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à des anomalies du crâne, cou, yeux, oreilles, nez, sinus, dents, bouche et autres structures faciales ou cervicales

- A11.2. Céphalée due à une anomalie du cou
  - A11.2.4. Céphalée due à une radiculopathie cervicale supérieure
  - A11.2.5. Céphalée attribuée à une douleur cervicale myofasciale
- A11.5. Céphalée attribuée à une pathologie du nez ou des sinus faciaux
  - A.11.5.3. Céphalée attribuée à une pathologie de la muqueuse nasale, des cornets ou du septum

A12. Céphalée attribuée à des troubles psychiatriques

- A12.3. Céphalée attribuée à un épisode dépressif
- A12.4. Céphalée attribuée à une anxiété de séparation

- A12.5. Céphalée attribuée à un trouble panique
- A12.6 Céphalée attribuée à une phobie spécifique
- A12.7. Céphalée attribuée à une pathologie sociale anxiogène (phobie sociale)
- A12.8. Céphalée attribuée à un trouble anxieux généralisé
- A12.9. Céphalée attribuée à un état de stress post-traumatique

1 Interrogatoire et examen d'un patient céphalalgique

Gilles Géraud

Motif d'appel en urgence ou motif de consultation chez les médecins généralistes, les urgentistes, les neurologues, ainsi que chez d'autres spécialistes (ORL, ophtalmologues, gynécologues, etc.), la céphalée est un symptôme extrêmement fréquent qui s'intègre dans des tableaux cliniques très variés (tableau 1.1).

Certains de ces tableaux représentent une menace vitale ou fonctionnelle, ce sont les céphalées symptomatiques ou secondaires. Dans d'autres cas, la céphalée est dite primaire, sans substratum lésionnel, du moins avec les examens dont on dispose à l'heure actuelle. Ces céphalées se produisent souvent de manière récurrente, par crises. Si la vie ou le pronostic fonctionnel ne sont pas ici menacés, l'intensité de la douleur réclame un traitement rapide et efficace pour soulager le patient.

Dans le cas d'une première céphalée ou d'une céphalée d'installation récente, la préoccupation principale est de ne pas « laisser passer » une céphalée secondaire. Il existe des signes d'alarme qui doivent inciter à faire pratiquer des examens complémentaires (encadré 1.1). Parfois, la gravité de la situation est évidente, la céphalée n'est qu'un élément dans un tableau clinique riche. Mais la céphalée peut se présenter de façon isolée, son intensité n'est pas forcément liée à la gravité de la situation :

- une algie vasculaire de la face est une douleur atroce mais bénigne ;
- une fissuration d'anévrysme peut provoquer une douleur brutale mais rapidement régressive.

La situation est encore plus complexe si le patient est déjà un céphalalgique, ce qui est le cas de 30 % de la population générale. Il faut alors savoir reconnaître une céphalée nouvelle, différente de la céphalée habituelle. Un migraineux n'est pas à l'abri de faire une hémorragie méningée ! Il l'exprime comme « la pire des crises qu'il a jamais eu ».

Reconnaître à quel cadre appartient une céphalée est un des problèmes les plus délicats mais aussi les plus captivants de la neurologie et de la médecine générale. Les éléments essentiels du diagnostic sont l'interrogatoire et l'examen clinique, les examens complémentaires ne devenant indispensables qu'en cas de suspicion de céphalée secondaire. Il faut pour cela savoir consacrer du temps à une première consultation pour céphalée.

Tableau 1.1. Pourcentages des différentes causes de céphalées dans une population danoise de 1 000 sujets, représentative de la population générale.

Céphalées primaires	%	Céphalées secondaires à un(e)	%
Migraine sans aura	9	Traumatisme crânien	4
Migraine avec aura	6	Affection vasculaire	1
Céphalées de tension épisodiques	66	Affection cérébrale non vasculaire	0,5
Céphalées de tension chroniques	3	Médicament	3
Algie vasculaire de la face	0,1	Fièvre	63
Céphalées déclenchées par le froid	15	Désordre métabolique	22
Céphalées par compression extérieure	4	Affection ORL	15
Céphalées de la toux	1	Affection oculaire	3
Céphalées du coït	1		

D'après Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, Olesen J. Epidemiology of headache in a general population : a prevalence study. J Clin Epidemiol 1991 ; 44 : 1147-57.

Encadré 1.1

Céphalée primaire ou secondaire ? « Les drapeaux rouges »

- Début après 40 ans.
- Céphalée en coup de tonnerre.
- Céphalée continue allant « crescendo ».
- Céphalée nouvelle ou différente de la céphalée habituelle.
- Céphalée orthostatique.
- Signes généraux (fièvre, altération de l'état général, perte de poids, etc.).

Interrogatoire

Interroger un patient souffrant de céphalée n'est pas aussi simple qu'on peut le penser *a priori*. Il s'agit pourtant du temps essentiel de l'examen qui oriente le diagnostic et guide l'approche thérapeutique.

La céphalée est par définition purement subjective. Spontanément, le patient peut la décrire de façon très différente selon son vécu, son niveau d'anxiété, ses capacités d'expression ou tout simplement selon sa façon de s'exprimer. Certains patients vous conduisent directement à l'essentiel, d'autres vous égarent par l'imprécision ou l'exagération de leurs réponses.

Il est donc essentiel de canaliser la situation en menant un interrogatoire méthodique et systématisé, cet interrogatoire comporte quatre à cinq étapes successives d'une durée de temps variable selon les individus (tableau 1.2).

Tableau 1.2. **Étapes de l'interrogatoire d'un céphalalgique.**

1. Laisser le patient s'exprimer	1 à 3 min
2. Caractériser la céphalée	5 à 12 min
3. Identifier des signes accompagnateurs	2 à 5 min
4. Restituer la céphalée dans le contexte du patient	2 à 5 min
5. Reconstituer l'historique du traitement (pour les céphalalgiques chroniques uniquement)	0 à 5 min
Total :	10 à 30 min

Pour les patients vus en consultation, en dehors du contexte de l'urgence, un autoquestionnaire rempli avant la consultation permet de gagner du temps et d'obtenir des réponses plus précises à des questions qui demandent des efforts de réflexion ou de mémoire (tableaux 1.3 et 1.5).

1re étape : laisser le patient s'exprimer

On demande au patient d'expliquer le motif de sa consultation ou de sa venue aux urgences. Le médecin n'intervient pas à cette étape, il ne pose pas de questions, il laisse le patient s'exprimer. Il note les points essentiels, observe le comportement du patient, éventuellement celui de son entourage, la façon dont il exprime sa douleur, les raisons qui l'ont poussé à consulter.

2e étape : caractériser la (ou les) céphalée(s)

Pour éviter les oublis, pour tempérer la volubilité de certains patients et empêcher qu'ils ne partent dans tous les sens à la fois, il est préférable de suivre un interrogatoire systématisé en posant dix questions toujours dans le même ordre (tableau 1.3).

Il est important de faire préciser dès le début si le patient présente toujours le même type de mal de tête à des niveaux d'intensité différents, ou s'il a des maux de tête différents, auquel cas il faut appliquer les dix questions à chacun des types de céphalée. La situation la plus fréquemment rencontrée est celle des patients alternant des crises de migraines et des épisodes de céphalées de tension.

Profil évolutif (questions 1, 2 et 3 du tableau 1.3)

Les trois premières questions portent sur le profil évolutif de la céphalée et permettent de différencier :

- une céphalée récente d'une céphalée chronique ;

Tableau 1.3. **Autoquestionnaire (I) : comment caractériser votre céphalée ?**

1. Depuis quand avez-vous mal à la tête ? Heures □ Jours □ Mois □ Années □ Préciser…
2. En combien de temps s'est installée (ou s'installe) votre douleur ? Secondes □ (brutalement) Minutes □ (rapidement) Heures □ (lentement) Jours □ (très lentement)
3. Votre mal de tête évolue-t-il par crises ou en continu ? Crises □ Fond douloureux continu □ Les deux à la fois □
4. Où siège votre douleur ? Très localisée □ Un côté □ Toute la tête □ Siège fixe □ Siège changeant □ Préciser sur le dessin…
5. Quelle est la durée de vos crises ? Secondes □ Minutes □ Heures □ Jours □ Préciser…
6. Quelle est la fréquence de vos crises ? Quotidienne □ Hebdomadaire □ Mensuelle □ Irrégulière □ Préciser…
7. À quoi ressemble votre douleur ? (plusieurs réponses possibles) Ça tape □ Ça serre □ Ça pèse □ Ça brûle □ Ça broie □ Comme un coup de poignard □ Comme une décharge électrique □
8. Quelle peut être au pire l'intensité de votre douleur ? Légère □ Modérée □ Sévère □ Très sévère □ Indiquez avec un trait à combien monte votre douleur habituellement : Absence de douleur 0 ←— 5 —→ 10 Douleur maximum
9. Quels facteurs peuvent déclencher votre douleur ? (plusieurs réponses possibles) Stress □ Forte émotion □ Contrariété □ Règles □ Excès de sommeil □ Manque de sommeil □ Alcool □ Jeûner ou sauter un repas □ Autres…
10. Quels facteurs peuvent calmer votre douleur ? (plusieurs réponses possibles) Repos □ Calme □ Pénombre □ Fraîcheur □ Sommeil □ Position couchée □ Activité physique □ Activité sportive □ Relaxation □

- une céphalée brutale d'une céphalée lentement ou rapidement progressive ;
- une céphalée continue d'une céphalée qui évolue par crises.

On peut ainsi définir quatre types évolutifs différents :

- une céphalée récente, d'installation brutale en coup de tonnerre (*cf.* chapitre 26) évoque en premier lieu une hémorragie méningée par rupture d'anévrysme ;
- une céphalée récente d'installation progressive fait penser à une céphalée secondaire, par volume expansif intracrânien par exemple ;

Tableau 1.4. **Céphalées primaires de courte durée (< 4 heures).**

Entités	Durée	Fréquence journalière	Signes autonomiques
Algie vasculaire faciale	15-180 min	1-8 crises/j	+
Hémicrânie paroxystique	2-45 min	6-40 crises/j	+
SUNCT syndrome	Secondes	5-30 crises/j	+
Névralgie du trijumeau	Secondes	Variable	-
Céphalée hypnique	5-60 min	1-4 crises/j	-

Tableau 1.5. **Autoquestionnaire (II) : quels sont les signes d'accompagnement de votre douleur ?**

1. Troubles digestifs ? Perte d'appétit □ Envie de vomir □ Vomissements □ Diarrhée □
2. Troubles sensoriels Gêne à la lumière □ Gêne au bruit □ Gêne aux odeurs □ Gêne tactile (port de lunettes, casquette, peigne, etc.) □
3. Troubles visuels Taches lumineuses □ Éclairs □ Flashes □ Lignes brisées □ Flou visuel □ Zone aveugle □ Autres…
4. Troubles végétatifs Larmoiement d'un œil □ Rougeur d'un œil □ Gonflement d'une paupière □ Sensation de nez bouché h Écoulement nasal □ Autres…
5. Troubles psychologiques Difficultés de concentration □ Troubles de la mémoire □ Irritabilité □ Humeur triste □ Insomnie □

- une céphalée chronique, évoluant par crises récurrentes, débutant plus ou moins rapidement (mais pas brutalement), suggère une migraine ou une céphalée de tension épisodique ;
- une céphalée chronique, évoluant de façon plus ou moins continue, évoque une céphalée de tension chronique ou une céphalée par abus médicamenteux.

Siège de la céphalée (question 4 du tableau 1.3)

Il peut être un élément discriminant essentiel dans les cas les plus caractéristiques :

- la douleur de la crise de migraine est habituellement en hémicrânie, se développant à partir de la région frontotemporale ou de la région cervico-occipitale et pouvant changer de côté d'une crise à l'autre ou au cours de la même crise ;

- à l'inverse, dans l'algie vasculaire de la face (AVF) la douleur est fixe, toujours du même côté et reste localisée à la région orbitaire et temporale, pouvant parfois descendre sur la face ou se projeter sur la région occipitale du même côté ;
- la douleur est diffuse, holocrânienne dans la céphalée de tension, mais il faut garder à l'esprit que beaucoup de lésions expansives intracrâniennes se révèlent par des céphalées de type tensif, d'où la nécessité de pratiquer un examen d'imagerie devant toute céphalée de tension d'apparition récente ;
- dans les névralgies crâniofaciales (*cf.* chapitre 25), le trajet de la douleur correspond au territoire du nerf intéressé :
  - hémiface pour le nerf trijumeau,
  - hémilangue et hémipharynx pour le nerf glossopharyngien,
  - les deux tiers postérieurs de l'hémicrâne pour le grand nerf occipital.

Durée et fréquence des crises (questions 5 et 6 du tableau 1.3)

Les céphalées qui évoluent par crises, séparées par des intervalles libres de toute douleur, sont dans la très grande majorité des cas des céphalées primaires. Il est tout à fait inhabituel qu'une lésion organique se traduise par des attaques récurrentes de courte durée.

La durée des crises permet de différencier les principales catégories de céphalées primaires :

- migraine et céphalée de tension évoluent par crises de quelques heures (4 heures minimum chez l'adulte en dehors de tout traitement) à quelques jours ;
- les crises de courte durée, moins de quatre heures, correspondent à des entités très différentes qui se distinguent par la durée et la fréquence journalière des crises et la présence ou l'absence de signes autonomiques accompagnateurs (tableau 1.4) ;
- les céphalées secondaires peuvent être épisodiques, mais sont habituellement quotidiennes et continues sans intervalle libre ;
- en présence d'une céphalée quotidienne chronique (par définition plus de 15 jours par mois depuis au moins 3 mois), il faut rechercher une céphalée par abus médicamenteux (*cf.* chapitre 22) ;
- les crises névralgiques ne durent que quelques secondes mais peuvent se répéter de multiples fois dans la journée.

Caractère et intensité de la douleur (questions 7 et 8 du tableau 1.3)

Certains patients ont du mal à caractériser leur douleur, on peut les aider en leur proposant une liste de termes qualitatifs et en leur demandant de cocher celui ou ceux qui correspondent le mieux à leur douleur :

- la douleur migraineuse est typiquement pulsatile ;

- la douleur de la céphalée de tension est à type de serrement ou de pesanteur ;
- la névralgie est une sensation de décharge électrique ou de brûlure ;
- la douleur de l'AVF est à type de broiement ou comme un couteau que l'on enfonce dans l'œil.

Cependant, aucun de ces qualificatifs n'est nécessaire ni suffisant pour porter l'un de ces diagnostics.

L'intensité de la douleur est le paramètre le plus subjectif, on peut utiliser une échelle verbale simple (légère, modérée, sévère, très sévère), ou s'aider d'une échelle numérique (EN) cotée de 0 (absence de douleur) à 10 (douleur intolérable). Si la douleur varie au cours d'une même crise (spontanément ou sous l'effet des antalgiques), il faut faire préciser au sujet les limites à ces variations :

- la céphalée de tension est légère à modérée (EN 3-6) ;
- la douleur migraineuse est modérée à sévère (EN 4-8) ;
- la douleur de l'AVF est sévère à très sévère (EN 9-10) ;
- la céphalée en coup de tonnerre est la plus intense et surtout la plus brutale atteignant son maximum en moins de 60 secondes ;
- la douleur névralgique est aussi soudaine, sévère à très sévère mais ne dure que quelques secondes.

Facteurs déclenchants et facteurs calmants (questions 9 et 10 du tableau 1.3)

Il faut bien distinguer facteurs déclenchants et facteurs causals :

- un traumatisme crânien, une ponction lombaire, l'altitude, l'hypoxie ou l'hypoglycémie, une substance ou un médicament peuvent être directement liés à l'apparition d'une céphalée que l'on désigne d'ailleurs par ce facteur causal (exemple céphalée post-traumatique). Ces céphalées sont classées dans les céphalées secondaires ;
- une circonstance particulière (le sommeil, le froid, la toux, un effort, l'activité sexuelle, etc.) peut déclencher une céphalée. Ces céphalées, dites circonstancielles, sont classées dans le quatrième groupe des céphalées primaires (*cf*. classification des céphalées, p. XXV) ;
- les autres céphalées primaires (migraine, céphalée de tension, AVF et apparentés) connaissent des facteurs déclenchants, variables selon les patients et les périodes, mais qu'il faut savoir les identifier, car ils sont plus ou moins spécifiques de certaines étiologies (les règles pour la migraine, la prise d'alcool pour l'AVF) et surtout, leur éradication permet parfois d'améliorer la situation et de diminuer la sévérité de la maladie.

Pour les mêmes raisons, il est important de rechercher des facteurs calmants, comme le repos, le calme et la pénombre pour le migraineux, la relaxation ou l'activité physique pour une céphalée de tension.

3e étape : identifier les signes accompagnateurs (tableau 1.5)

Précédant, accompagnant ou suivant de près la douleur, les signes associés peuvent aider au diagnostic de la céphalée. Mais attention, aucun n'est totalement spécifique d'une étiologie précise, la caractérisation d'une céphalée se fait par l'association syndromique de signes, qui, pris isolément n'ont que peu de spécificité. À titre d'exemple, les nausées et vomissements font partie des critères de l'International Headache Society (IHS) de la migraine sans aura, mais peuvent aussi bien accompagner la céphalée du syndrome méningé ou de l'hypertension intracrânienne. L'association d'une photophobie et d'une phonophobie est très évocatrice de la migraine, mais l'un ou l'autre de ces signes se rencontre dans d'authentiques céphalées de tension. L'allodynie (perception douloureuse d'une sensation non douloureuse tactile ou thermique) est assez spécifique de la crise migraineuse mais peut être présente dans d'autres céphalées primaires.

Lorsque le patient coche une ou plusieurs cases de troubles visuels, il faut lui faire préciser le mode d'installation et la durée de ces troubles avant d'affirmer qu'il s'agit d'une aura visuelle. Beaucoup de migraineux considèrent (à juste titre d'ailleurs) la photophobie comme un trouble visuel, ce qui peut amener à surestimer la migraine avec aura, si la question « avez-vous des troubles visuels avant ou pendant la crise ? » reste trop imprécise.

Les troubles autonomiques (écoulements lacrymal et nasal, rougeurs, gonflements, etc.) ne sont recevables que s'ils sont unilatéraux et strictement limités au territoire douloureux, ils sont alors très en faveur d'une céphalée trigémino-autonomique (*cf.* chapitre 12), mais peuvent aussi se voir dans certaines crises migraineuses ou névralgiques, témoignant simplement de la mise en jeu de la boucle réflexe trigéminoparasympathique (*cf.* chapitre 3).

Beaucoup de céphalalgiques ont pendant toute la durée de leurs crises, des troubles psychologiques touchant la mémoire, les capacités d'attention, l'humeur et le sommeil qui contribuent à leur mal-être général et à leur handicap, mais qui disparaissent totalement dès la fin de la crise. Sans en être spécifique, ces troubles sont très évocateurs d'un processus migraineux.

4e étape : resituer la céphalée dans le contexte du patient

Certains éléments de l'histoire du patient recueillis de façon systématique aident la démarche diagnostique et orientent les choix thérapeutiques :

- histoire familiale de céphalées, d'épilepsie, de troubles anxiodépressifs ;

- antécédents personnels de douleurs chroniques ou de troubles somatoformes ;
- comorbidité psychiatrique (dépression, attaques de panique) ;
- autres pathologies telles que diabète, hypertension artérielle (HTA), pathologie vasculaire, obésité avec leurs éventuels traitements ;
- histoire sociale du patient et climat professionnel et familial :
  - recherche de conflits sur les lieux de travail ou à la maison,
  - contexte de deuil récent, de divorce, de séparation,
  - conditions de travail et niveau de responsabilité,
  - surmenage professionnel et/ou familial ;
- tendances addictives : café, tabac, alcool, hypnotiques, drogues.

Il est fréquent que l'aggravation d'une céphalée primaire (migraine, céphalée de tension, etc.) soit contemporaine d'un climat de tension psychologique familial ou professionnel, d'un événement marquant de la vie (deuil, divorce, perte d'emploi, etc.), mais le patient ne fait pas toujours ou ne veut pas faire le rapprochement. L'interroger sur ce point peut lui faire prendre conscience de la responsabilité de ses problèmes dans la décompensation de sa céphalée, ce qui constitue un premier pas dans la prise en charge thérapeutique.

À l'inverse, il faut mesurer l'impact des céphalées sur le rendement professionnel (absentéisme), sur la vie socio familiale et sur la vie de loisirs. Il existe pour cela une échelle validée (MIDAS) qui mesure le nombre de jours dans les trois derniers mois où le rendement socioprofessionnel a été diminué ou interrompu (*cf.* chapitre 2 p. 23 et chapitre 9 p. 131).

5e étape : reconstituer l'historique des traitements

Cette dernière étape ne concerne que le céphalalgique chronique. Beaucoup de patients estiment « avoir tout essayé » mais sont incapables de se remémorer les noms des médicaments essayés dans le passé, à plus fortes raisons les posologies utilisées et la durée de ces traitements.

La reconstitution méticuleuse de ce passé thérapeutique permet d'identifier les effets indésirables de telle ou telle classe thérapeutique, d'éviter de se remettre en situation d'échec, et de se rendre compte souvent que tout n'a pas été réellement essayé ou à des doses insuffisantes et sur des intervalles de temps trop courts.

La tenue prospective d'un agenda des céphalées jusqu'à la consultation suivante permet de quantifier les prises d'antalgiques, de juger l'efficacité d'un traitement de fond et de dépister un abus médicamenteux susceptible d'aggraver et d'entretenir les céphalées (*cf.* chapitre 22).

Examen clinique

Étude du comportement

Si le patient est vu en crise, il est important d'analyser son comportement. Le migraineux recherche le calme, la pénombre, la position allongée, le syndrome méningé arrive couché, prostré, en chien de fusil ; certaines céphalées sont aggravées par la position allongée (hypertension intracrânienne [HTIC]), d'autres n'apparaissent qu'en position assise ou verticale et sont complètement calmées par le décubitus (hypotension du liquide céphalorachidien [LCS]). Un sujet qui est en crise d'AVF est agité, ne tient pas en place, déambule sans cesse. Le repos n'atténue en rien sa douleur, bien au contraire.

Examen clinique

Si le patient est vu pour la première fois pour une céphalée d'apparition récente, l'examen clinique doit être complet :
- signes vitaux (température, tension artérielle, pouls, poids) ;
- examen somatique général, en particulier palpation des globes oculaires, des sinus, des artères temporales, des muscles péri crâniens (masséters, temporaux, trapèzes, sternocléidomastoïdiens) ;
- auscultation cervicale et oculaire.

L'examen neurologique comprend un(e) :
- examen des nerfs crâniens, en particulier examen du fond de l'œil à la recherche d'hémorragies ou d'œdème papillaire ;
- recherche de paralysies oculomotrices extrinsèques ou intrinsèques ;
- recherche d'une asymétrie du tonus et de la force musculaire, des réflexes ostéotendineux et cutané-plantaires ;
- étude de la sensibilité superficielle et profonde, de l'équilibre et de la coordination.

Orientation diagnostique

Aux termes de ce bilan clinique, on peut être amené ou non à demander des examens complémentaires. On peut, de façon très pragmatique, distinguer quatre situations différentes selon le mode évolutif de la céphalée (figure 1.1).

Céphalée aiguë et nouvelle

Elle est aiguë et nouvelle soit parce que le patient n'avait jamais eu de céphalée auparavant, soit parce qu'elle est différente des céphalées habituelles du sujet. Il faut faire attention à ce type de situation pouvant facilement être à l'origine d'erreur ou de retard de diagnostic.

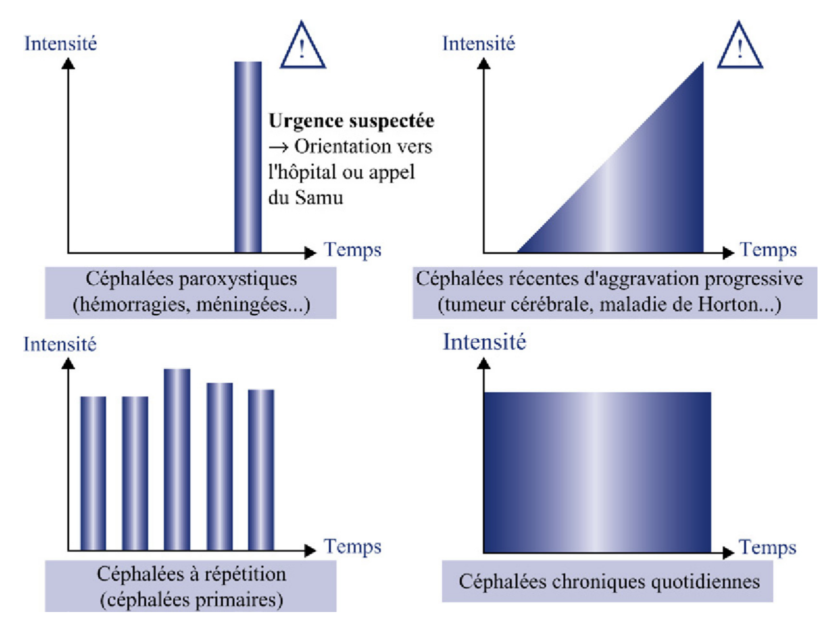


Figure 1.1. Orientation diagnostique : quatre situations différentes.

Une céphalée nouvelle doit être considérée, jusqu'à preuve du contraire, comme secondaire.

Un bilan paraclinique s'impose en urgence, en commençant par un scanner cérébral sans injection, qui peut mettre en évidence du sang dans :
- le parenchyme cérébral ou cérébelleux ;
- les cavités ventriculaires ;
- surtout l'espace sous-arachnoïdien.

Un angioscanner ou une angio-IRM permet de localiser l'origine du saignement (anévrysme cérébral, fistule artérioveineuse, thrombose veineuse cérébrale, apoplexie pituitaire).

En cas de normalité du scanner ou s'il existe un syndrome méningé fébrile, une ponction lombaire (PL) permet de diagnostiquer une méningite ou une hémorragie méningée a minima. Si scanner et PL sont normaux, une angio-IRM doit être demandée à la recherche d'une des étiologies citées plus haut. Si ce dernier examen s'avère normal, une artériographie numérisée peut être effectuée pour montrer des anomalies des petites artères intracrâniennes (angéites cérébrales, angiopathie cérébrale aiguë réversible) qui ne sont pas toujours visibles sur le scanner ou sur l'IRM (*cf.* chapitre 15).

En l'absence de toute anomalie clinique et paraclinique, on peut retenir le diagnostic de céphalée « en coup de tonnerre » primaire (*cf.* chapitre 26).

Céphalée récente et d'installation progressive

Cette phase d'installation est plus ou moins longue, se chiffrant en heures, jours, semaines ou même mois ; l'intensité du mal de tête augmente au fil du temps, les antalgiques sont de moins en moins efficaces. Qu'elle soit isolée ou accompagnée de signes généraux (fièvre, amaigrissement, altération de l'état général) ou de signes neurologiques (syndrome méningé, signes en foyer), cette céphalée est presque toujours secondaire. Un bilan paraclinique s'impose, en commençant par un scanner, ou de préférence par une IRM si cela est possible, à la recherche d'un processus expansif intracrânien (tumeur, abcès, hématome sous-dural chronique) responsable d'une hypertension intracrânienne.

Si tel n'est pas le cas, une ponction lombaire est pratiquée pour mettre en évidence une méningite subaiguë ou chronique, ou bien une hypertension intracrânienne bénigne (*cf.* chapitre 16). Une maladie de Horton est envisagée au-delà de 60 ans et en cas de syndrome inflammatoire biologique associé, une biopsie de l'artère temporale est pratiquée. Si la céphalée survient exclusivement à l'orthostatisme, une IRM recherche les signes caractéristiques d'une hypotension intracrânienne (*cf.* chapitre 16). Ici encore, si ce bilan reste négatif, une artériographie conventionnelle peut être pratiquée à la recherche d'une anomalie des petites artères intracrâniennes.

Céphalée chronique évoluant par crises récurrentes

La situation est ici bien différente ; le patient souffre de la sorte depuis longtemps, « depuis toujours » dit-il parfois.

Ce mal de tête est toujours le même et évolue par périodes. La durée des crises et leur périodicité permettent de faire la distinction entre toutes ces entités (tableau 1.6). Il s'agit presque toujours de céphalées primaires, dominées par la migraine et les céphalées de tension épisodiques.

Les examens paracliniques sont donc en principe inutiles, car normaux. En pratique cependant, il est bien rare que ce type de patient n'ait pas réussi à se faire faire un scanner ou une IRM cérébrale. Si tel n'est pas le cas, on

Tableau 1.6. **Céphalées chroniques évoluant par crises récurrentes.**

Causes	Durée	Périodicité
Migraine	4-72 h	Plurimensuelle
Algie vasculaire de la face	15-180 min	Pluriquotidienne
Céphalée de tension épisodique	30 min à 7 j	< 15 j/mois
Autres céphalées primaires	Variable	Selon circonstances (effort, toux, orgasme, sommeil, etc.)

peut être amené à faire cet examen pour rassurer le patient. Mais il faut savoir que cet examen peut montrer des anomalies « silencieuses » (comme les hypersignaux de la substance blanche) qui ne font qu'accroître l'anxiété du patient (*cf.* chapitre 7).

Céphalée chronique évoluant de façon continue

On considère qu'un sujet présente des céphalées chroniques quotidiennes (CCQ), lorsqu'il souffre au moins 4 heures par jour, plus de 15 jours par mois depuis plus de 3 mois. En fait, la plupart de ces patients ont mal à la tête tous les jours ou presque et ceci depuis plusieurs années, en moyenne 6 ans quand ils se décident à consulter (*cf.* chapitre 11).

Il s'agit d'un problème majeur de santé publique, concernant 3 % de la population générale, soit environ 2 millions de Français adultes. Les centres de consultations spécialisés dans les céphalées font état de 30 à 40 % de patients venant consulter pour des CCQ.

La plupart de ces sujets ont des antécédents de migraine ou de céphalées de tension épisodiques. La chronicisation des céphalées se fait progressivement au fil des mois ou des années, sous l'influence de deux facteurs principaux :

- l'abus médicamenteux ;
- la comorbidité anxiodépressive (*cf.* chapitre 22).

L'augmentation de fréquence des céphalées entraîne une augmentation de la consommation d'antalgiques. Il s'installe un fond douloureux quasi permanent, de type céphalée de tension, les antalgiques donnent des répits de plus en plus courts, pour des doses de plus en plus fortes. Tous les antalgiques sont concernés, en tête ceux contenant du paracétamol, de la caféine ou de la codéine, mais aussi les antimigraineux spécifiques, gynergène et triptans.

Les sujets souffrant de CCQ ont des scores de dépression plus élevés que ceux souffrant de migraine épisodique. Il est difficile de dire si cette comorbidité psychiatrique est la cause ou la conséquence des CCQ, car ce type de profil psychopathologique est retrouvé chez tout douloureux chronique. Toutefois, on a pu montrer que le terrain anxiodépressif préexistait à la transformation d'une migraine épisodique en migraine chronique, constituant ainsi plus un facteur causal qu'une conséquence.

Conclusion

La céphalée est un motif fréquent de consultation, et c'est le médecin généraliste qui est en première ligne. En respectant les quelques règles simples énoncées dans ce chapitre, le généraliste doit être en mesure d'effectuer dans la plupart des cas une prise en charge adaptée et efficace.

Il existe toutefois des situations où il est préférable qu'il passe la main et qu'il adresse le patient au spécialiste concerné, le neurologue le plus souvent mais pas exclusivement (encadré 1.2).

Encadré 1.2

Quand référer une céphalée au spécialiste ?

- Céphalée atypique n'entrant dans aucun grand cadre diagnostique.
- Suspicion d'une céphalée secondaire.
- Nécessité d'un bilan spécialisé ORL, ophtalmologique ou stomatologique.
- Échec à plus de deux traitements de crise chez un migraineux.
- Échec de deux traitements de fond chez un migraineux.
- Céphalée associée à un abus médicamenteux.
- Demande du patient qui exprime une insuffisance de prise en charge.

Bibliographie

Bousser MG, Massiou H. Céphalées : classification et démarche diagnostic. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, (coordinateurs) Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, 343-50.

Lipton RB, Silberstein SD, Dodick D. Overview of diagnosis and classification. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dodick DW, editors. Wolff's headache and other head pain. 8th edition. New York: Oxford University Press; 2008, p. 29-43.

Olesen J, Dodick DW. The history and examination of headache patients. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 3rd Edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 43-53.

Wolff HG, McAuliffe GW, Goodell H. Experimental studies on headache: pain reference from the nasal and paranasal cavities. Trans Am Neurol Assoc 1942;68: 82-3.

2 Épidémiologie et impact des céphalées

Michel Lantéri-Minet

L'épidémiologie est la discipline qui permet de décrire la fréquence et la distribution d'une maladie (épidémiologie descriptive), ainsi que ses facteurs déterminants (épidémiologie analytique). Les études épidémiologiques sur les céphalées ont été initialement et majoritairement descriptives permettant d'estimer la prévalence (proportion d'une population présentant la maladie étudiée) et à un moindre degré l'incidence (proportion d'une population débutant la maladie étudiée sur une période de temps donnée qui est le plus souvent une année). Cette approche descriptive a également permis d'obtenir d'importantes données sur l'impact des céphalées tant sur le plan individuel que sociétal. Enfin, plus récemment, l'approche épidémiologique analytique a été appliquée aux céphalées pour essayer d'appréhender leurs facteurs déterminants en étudiant si le risque de développer des céphalées est différent selon que le sujet est ou n'est pas exposé à certains facteurs d'intérêt considérés alors comme des facteurs de risque. Dans ce chapitre, seules les données descriptives sont abordées, elles concernent la fréquence et la distribution des céphalées ainsi que leur impact. Les données analytiques les plus cliniquement pertinentes sont abordées dans les chapitres 5, 7 et 11.

Considérations méthodologiques

Avant d'aborder les données épidémiologiques descriptives, il est capital de rappeler quelques éléments essentiels à l'interprétation de ces données, portant sur différents aspects méthodologiques des études épidémiologiques :

- critères diagnostiques des céphalées primaires utilisés ;
- validité des questionnaires utilisés ;
- représentativité de l'échantillon de la population à partir duquel les données ont été recueillies ;
- type même de ces études.

Les céphalées primaires ont largement bénéficié de l'épidémiologie depuis une vingtaine d'années grâce à la classification internationale des céphalées de l'International Headache Society (IHS) qui a permis de construire les études épidémiologiques sur des critères diagnostiques précis et unanimement acceptés au niveau international. Ces critères permettent en effet de clairement

Les céphalées en 30 leçons

définir quels sujets souffrent d'une céphalée donnée (identifiés comme les « cas ») et quels sujets n'en souffrent pas (identifiés comme les « témoins »). Ces critères sont d'autant plus importants que le diagnostic des céphalées primaires est un diagnostic purement clinique qui ne peut pas être confirmé par un « marqueur » biologique ou radiologique. Ces critères ne règlent cependant pas toutes les difficultés inhérentes à la définition des « cas » et des « témoins ». En particulier, certains sujets présentent plus d'un type de céphalée primaire et il existe un certain chevauchement entre les critères diagnostiques de certaines céphalées primaires comme, par exemple, entre ceux de la migraine probable et ceux de la céphalée de tension épisodique.

Par ailleurs, les critères diagnostiques des céphalées primaires exigent que toute céphalée secondaire ait été exclue, ce qui ne peut être fait que par un médecin et idéalement par un neurologue ayant une expertise dans la prise en charge des patients céphalalgiques.

Ces limites doivent cependant être relativisées dans la mesure où la majorité des études épidémiologiques sur les céphalées primaires n'a concerné qu'un seul type de ces céphalées primaires. Par ailleurs en population générale, les céphalées secondaires sont rares, faisant que la majorité des études épidémiologiques concernant les céphalées primaires a pu être conduite en population générale à partir de questionnaires reposant sur les critères diagnostiques définis par la classification internationale des céphalées. Les réponses à ces questionnaires (réalisés par voie postale ou lors d'un entretien avec des enquêteurs professionnels) permettent un « diagnostic » qui repose sur des algorithmes « diagnostiques » qui doivent être validés. Cette validation consiste à sélectionner de façon randomisée (par tirage au sort) un groupe de sujets considérés comme des « cas » et un groupe de sujets considérés comme des « témoins » au travers de leurs réponses au questionnaire afin qu'ils puissent bénéficier d'une consultation avec un neurologue ayant une expertise dans la prise en charge des patients céphalalgiques. En comparant le diagnostic du neurologue et le diagnostic fait au travers des réponses au questionnaire, la sensibilité (proportion de vrais « cas » correctement identifiés au travers de leurs réponses au questionnaire) et la spécificité (proportion de vrais « témoins » correctement identifiés au travers de leurs réponses au questionnaire) de l'algorithme « diagnostique » peuvent être ainsi établies. L'algorithme « diagnostique » doit idéalement avoir une spécificité et une sensibilité se rapprochant de 100 %. Une spécificité et une sensibilité se rapprochant de 80 % témoignent déjà d'un algorithme de bonne qualité sachant que, contrairement à l'approche clinique qui impose une grande précision diagnostique à l'échelle individuelle, l'approche épidémiologique permet un certain degré d'imprécision diagnostique dans la mesure où elle concerne des populations.

Cette approche populationnelle exige par contre une grande précision en termes de définition de la population concernée puis de représentativité de

l'échantillon sélectionné à partir de cette population. Idéalement, les études épidémiologiques descriptives doivent porter sur la population générale, la représentativité de l'échantillon sélectionné étant obtenue par une randomisation (sélection effectuée par tirage au sort) et, dans certaines études, par une stratification considérant des facteurs sociodémographiques essentiels comme l'âge, le sexe et le statut socio-économique. Au-delà de cette représentativité initiale de l'échantillon sélectionné, il est essentiel de s'assurer que cette représentativité est maintenue dans l'échantillon de sujets participant effectivement à l'étude en considérant le taux de répondeurs. Le taux de répondeurs, qui correspond à la proportion de l'échantillon initialement sélectionné ayant accepté de participer à l'étude et ayant permis d'obtenir des données analysables, doit être idéalement supérieur à 70 %.

Enfin, il est important de considérer que, pour une large majorité, les études épidémiologiques concernant les céphalées ont été des études transversales au cours desquelles l'ensemble de l'échantillon concerné a été étudié au même moment. Ces études permettent notamment d'estimer la fréquence et la distribution d'une maladie au travers de sa prévalence. Dans la mesure où l'expression clinique des céphalées primaires est très variable au cours de la vie des sujets qui en sont affectés, il est important que la période de temps qui sert de référence à l'étude soit précisée. Ainsi, il est possible de déterminer la prévalence dite « vie entière » en considérant le sujet comme un « cas » s'il a présenté dans sa vie la céphalée considérée par l'étude et cela même si cette céphalée n'est pas cliniquement expressive au moment de l'étude. *A contrario*, il est possible de déterminer la prévalence pour une période donnée, le plus souvent l'année précédant le moment de l'étude, en ne retenant comme « cas » que les sujets dont la céphalée a été cliniquement expressive dans la période considérée.

Pour l'estimation de l'incidence, l'étude transversale peut être utilisée à la condition qu'elle puisse être répétée sur le même échantillon de sujets après un intervalle de temps correspondant à la période de référence choisie pour évaluer cette incidence. Si ce n'est pas possible, l'estimation de l'incidence nécessite une étude longitudinale qui consiste à « suivre » dans le temps un échantillon de sujets. Dans les deux cas, la logistique est lourde faisant que beaucoup moins de données d'incidence que de données de prévalence sont disponibles en ce qui concerne les céphalées primaires.

Prévalence et incidence des céphalées primaires

La prévalence ponctuelle et globale des céphalées est de 47 % faisant qu'à un moment donné près d'un sujet sur deux souffre d'une céphalée dans la population générale. Ce niveau de prévalence explique que la céphalée est un des motifs les plus fréquents de consultation médicale. Cette prévalence est en fait très variable selon le type de céphalée primaire considérée et la

suite de ce chapitre précise les données épidémiologiques descriptives de quatre entités nosographiques :

- migraine ;
- céphalée de tension ;
- céphalée chronique quotidienne ;
- algie vasculaire de la face.

Prévalence et incidence de la migraine

La migraine est la céphalée primaire pour laquelle le plus de données épidémiologiques descriptives sont disponibles. Globalement, toutes les études réalisées dans les pays occidentaux industrialisés ont permis d'estimer la prévalence sur une année entre 10 et 12 % chez l'adulte. En France, ce taux a été retrouvé dans plusieurs études sachant qu'il concerne la migraine « stricte » (c'est-à-dire celle qui répond à tous les critères diagnostiques de la classification internationale des céphalées), car si la migraine « probable » (c'est-à-dire celle qui répond à tous ces critères sauf un) est également considérée, la prévalence globale de la migraine peut dépasser les 20 %. Cette prévalence apparaît relativement stable dans le temps mais cette affirmation ne peut porter que sur les vingt dernières années dans la mesure où les premières données épidémiologiques robustes ne remontent qu'à une vingtaine d'années suite à la publication de la première édition de la classification internationale des céphalées (cf. « Considérations méthodologiques », p. 17).

Cette prévalence est par contre variable en fonction de l'origine géographique et de la race de la population étudiée. Ainsi, il existe un gradient de prévalence faisant que les sujets de race caucasienne sont les plus migraineux, alors que les sujets de race asiatique sont les moins migraineux, les sujets de race noire se situant en position intermédiaire (ces différences de prévalence pouvant résulter de facteurs culturels et/ou de facteurs génétiques). Cette prévalence est également très variable si sont considérées les deux caractéristiques sociodémographiques importantes que sont le sexe et l'âge. Ainsi, il existe une très nette prédominance féminine de cette affection faisant qu'à l'âge adulte le ratio selon le sexe, qui est le rapport du nombre de migraineux entre hommes et femmes, varie de 1 : 2 à 1 : 3. Cette prédominance féminine n'apparaît qu'après la puberté suggérant l'influence des hormones stéroïdes sexuelles féminines sur l'expression clinique de la prédisposition migraineuse mais elle persiste après la ménopause. La variabilité de la prévalence migraineuse se traduit également par son augmentation dans la première partie de la vie qui est suivie d'un déclin faisant que le maximum de prévalence concerne les sujets entre 30 et 50 ans. Le pic de prévalence affecte donc une population de sujets actifs, ce qui explique l'important impact sociétal de la migraine (*cf.* p. 25).

En dépit de la grande quantité de données accumulées, l'approche épidémiologique de la migraine n'a pas répondu encore à toutes les questions. Ainsi, l'incidence de la migraine reste assez imprécise, une seule étude prospective réalisée au Danemark ayant permis une estimation de son taux à 8,1 pour 1 000 habitants par an. La rareté de ces données d'incidence est expliquée par la difficulté de mettre en place des études longitudinales (*cf.* « Considérations méthodologiques », p. 17), cette difficulté expliquant également le peu de données disponibles sur l'histoire naturelle de la migraine.

De même, peu d'études ont considéré spécifiquement la migraine avec aura et ces dernières mettent globalement en évidence une prévalence variant entre 1,3 et 3,4 % chez l'homme et entre 3,8 et 9 % chez la femme, sachant que les études utilisant des questionnaires permettent difficilement de différencier l'aura visuelle de la photophobie qui est un signe associé de la céphalée migraineuse quelle que soit sa forme.

Prévalence et incidence de la céphalée de tension

Si la forme à expression épisodique peu fréquente (moins de 12 j/an) est exclue, la prévalence sur une année chez l'adulte de la céphalée de tension varie de 24 à 43 % dans sa forme à expression clinique épisodique fréquente (entre 12 et 180 j/an) et de 1 à 5,6 % dans sa forme clinique à expression chronique (plus de 180 j/an). Cette céphalée primaire affecte également les enfants et les adolescents chez lesquels la prévalence a pu être estimée à près de 10 %. Cette prévalence augmente avec l'âge et son pic est atteint entre 20 et 30 ans. Contrairement à la migraine, son ratio selon le sexe (4 : 5) ne montre pratiquement pas de prédominance féminine. L'incidence de la céphalée de tension dans son expression clinique épisodique fréquente a été estimée à 14,2 pour 1 000 habitants par an.

Prévalence et incidence de la céphalée chronique quotidienne

La céphalée chronique quotidienne n'est pas individualisée en tant qu'entité nosologique dans la classification internationale des céphalées, mais elle est unanimement définie par la présence d'au moins 15 jours de céphalée par mois depuis au moins 3 mois. Problème majeur en pratique clinique (*cf.* chapitre 11), elle a récemment bénéficié de l'approche épidémiologique descriptive. Ainsi, de nombreuses études ont permis d'estimer sa prévalence entre 3 et 4 %. La France est un des pays où ce taux a été mis en évidence dans une étude qui a par ailleurs montré que les deux tiers des sujets présentant une céphalée chronique quotidienne décrivaient une sémiologie migraineuse mettant en exergue le fait que les sujets souffrant de céphalée chronique quotidienne constituent un groupe hétérogène comprenant des sujets souffrant d'une céphalée

plutôt d'origine migraineuse et d'autres souffrant d'une céphalée plutôt de nature tensive. Cette même étude a montré que les sujets en céphalée chronique migraineuse avec une sémiologie migraineuse avaient une consommation médicamenteuse 6 fois supérieure aux sujets souffrant de migraine épisodique faisant ressortir le possible abus médicamenteux qui est fréquemment associé à la céphalée chronique quotidienne. Ces dernières années, l'épidémiologie de la céphalée chronique quotidienne a particulièrement concerné la migraine chronique dont la prévalence a été estimée entre 1,4 et 2,2 %. Par ailleurs, l'incidence annuelle de l'apparition d'une céphalée chronique quotidienne chez les migraineux a été estimé à 2,5 %.

Prévalence et incidence de l'algie vasculaire de la face

Les données épidémiologiques descriptives concernant l'algie vasculaire sont beaucoup moins nombreuses que pour les autres céphalées primaires comme la migraine ou la céphalée de tension. Les études donnent des résultats très variables allant de 0,06 à 0,3 %. De même son incidence, encore moins étudiée, varie selon les études de 2,5 à 9,8 pour 100 000 habitants par an. Ces chiffres de prévalence et d'incidence confirment le caractère beaucoup moins fréquent de l'algie vasculaire de la face par rapport aux autres céphalées primaires, mais ils ne permettent pas de confirmer le statut de maladie orpheline dont dispose actuellement l'algie vasculaire de la face et qui repose théoriquement sur une prévalence inférieure à 0,2 %. Si la prévalence et l'incidence exactes de cette affection restent imprécises, sa très grande prédominance masculine et sont début le plus fréquent entre 20 et 30 ans sont par contre bien établis.

À retenir

- Prévalence de la migraine :
  - migraine stricte : 10 à 12 % ;
  - migraine stricte et probable : 20 % ;
  - incidence annuelle : 8 pour 1 000.
- Prévalence de la céphalée de tension :
  - céphalée de tension épisodique (< 180 j/an) : 24 à 43 % ;
  - céphalée de tension chronique (> 180 j/an) : 1 à 6 % ;
  - incidence annuelle : 14 pour 1 000.
- Prévalence de la céphalée chronique quotidienne : 3 à 4 %.
- Prévalence de la migraine chronique : 1,4 à 2,2 %.
- Prévalence de l'algie vasculaire de la face : 0,06 à 0,3 %.

Impact individuel des céphalées primaires

L'impact des céphalées primaires doit être considéré à l'échelle individuelle du fait du retentissement fonctionnel et de l'altération de la qualité de vie que ces céphalées peuvent induire.

Impact individuel de la migraine

Un seul chiffre suffit à illustrer l'impact fonctionnel induit par les céphalées primaires et il est issu d'une étude épidémiologique, publiée en 1999, qui a établi que 300 000 adultes américains restent couchés chaque jour du fait de la survenue d'une crise migraineuse. Cet impact peut être plus précisément évalué à l'aide de diverses échelles, dont l'échelle MIDAS qui mesure la perte de productivité en nombre de jours sur un trimestre et en considérant de façon cumulée les trois grands domaines de productivité à savoir la vie professionnelle, la vie domestique et la vie relationnelle. Cette échelle permet ainsi de considérer quatre grades croissants de perte de productivité :

- grade I, lorsque cette perte est de moins de 6 j/trimestre ;
- grade II, lorsque cette perte est entre 6 et 10 j/trimestre ;
- grade III, lorsque cette perte est entre 11 et 20 j/trimestre ;
- grade IV, lorsque cette perte est supérieure à 20 j/trimestre.

En utilisant cette échelle, une récente étude réalisée en population générale a montré que 22 % des migraineux français ayant une migraine active (c'est-à-dire ayant eu au moins une crise dans le dernier trimestre) appartiennent aux groupes III et IV.

Quelles qu'en soient les modalités d'évaluation, cet impact fonctionnel a été constamment retrouvé sur les trois continents (Europe, Asie, Amérique) où il a pu être étudié. Ces données expliquent que l'Organisation mondiale de la santé (OMS) ait classé en 19e position la migraine au sein des maladies les plus invalidantes après les affections neurovasculaires ou les principales affections psychiatriques chroniques, mais avant la plupart des autres maladies neurologiques comme l'épilepsie, la sclérose en plaques ou la maladie de Parkinson.

Cet impact individuel très bien mis en évidence par l'approche épidémiologique est souvent mal appréhendé en clinique, notamment en soins primaires. En effet, si la reconnaissance de la migraine par les médecins généralistes est corrélée à l'importance de cet impact fonctionnel, la prise en charge de la migraine par ces derniers ne l'est pas. Cet impact individuel qui se traduit par une perte de productivité entraîne également une perte de la qualité de vie. Cette perte de la qualité de vie induite par la migraine s'exprime pendant les épisodes céphalalgiques mais également entre ces épisodes par l'apparition de conduites d'évitement liées à une appréhension de leur survenue. Mesurée à l'aide d'échelles génériques (comme la

SF-36), cette réduction de la qualité de vie peut être comparée avec d'autres maladies chroniques. Ainsi, il a été démontré que la migraine induit une réduction de la qualité de vie qui est supérieure à celle qu'induit l'asthme.

La réduction de la qualité de vie induite par la migraine est majorée quand elle est associée à une comorbidité dépressive (*cf.* chapitre 5), mais elle reste significative par elle-même dans les études qui ont ajusté son niveau au niveau de dépression.

Impact individuel de la céphalée de tension

Cette relation de l'impact avec la fréquence des épisodes céphalalgiques est également retrouvée par l'approche épidémiologique de la céphalée de tension dont l'impact est majeur dans sa forme à expression clinique chronique, sachant qu'aucune échelle d'évaluation de la perte de productivité et/ou de la réduction de la qualité de vie n'a été développée spécifiquement pour la céphalée de tension.

Impact individuel de la céphalée chronique quotidienne

L'impact individuel de la migraine étant directement secondaire à la fréquence des crises, il est bien évidemment retrouvé pour la céphalée chronique quotidienne qui correspond souvent à une migraine dont l'expression clinique est passée d'une forme épisodique à une forme chronique comme en atteste la grande fréquence des céphalées chroniques quotidiennes avec une sémiologie migraineuse (*cf.* « Prévalence et incidence des céphalées primaires », p. 19). Ainsi, une étude française réalisée en population générale a confirmé un impact fonctionnel plus important de la céphalée chronique quotidienne que de la migraine à expression épisodique, tant en termes de perte de productivité mesurée par l'échelle MIDAS que de réduction de la qualité de vie mesurée par l'échelle SF-36. Cet impact plus important a également été mis en évidence dans les études épidémiologiques récentes qui ont concerné spécifiquement la migraine chronique.

Impact individuel de l'algie vasculaire de la face

Il n'existe également aucune échelle d'évaluation d'impact spécifique pour l'algie vasculaire de la face dont l'impact est évident pendant les périodes douloureuses, tant l'intensité douloureuse est importante (parfois considérée comme « suicidaire »), mais également en dehors de ces périodes.

Impact sociétal des céphalées primaires

L'impact sociétal d'une maladie correspond à son impact économique pour la collectivité. Cet impact économique est tout d'abord lié aux coûts dits « directs » qui résultent de la consommation des diverses ressources offertes

par le système de santé avec notamment les consultations médicales et paramédicales, la réalisation d'examens complémentaires, la prescription de médicaments, le recours à des services d'urgence et les hospitalisations. À côté de ces coûts « directs », il existe des coûts dits « indirects » qui résultent de la perte de productivité professionnelle induite par une maladie. L'impact économique des céphalées primaires résulte de ces deux types de coûts et s'avère important compte tenu des caractéristiques épidémiologiques générales de la plupart d'entre elles :

- forte prévalence ;
- distribution au profit des tranches d'âge où les sujets sont professionnellement actifs ;
- fort impact individuel pour près d'un quart des sujets qui en souffrent.

Comme pour les autres données épidémiologies descriptives, c'est la migraine qui a le plus bénéficié de cette approche d'ordre médico-économique.

Impact sociétal de la migraine

Le coût annuel global de la migraine aux États-Unis a pu être estimé à 14,4 milliards de dollars qui se répartissaient en 1 milliard de coûts « directs » et 13,3 milliards de coûts « indirects » pour une population de 22 millions de migraineux. Un tel montant de coûts directs a été récemment retrouvé en France, alors qu'elle ne compte que 7 millions de migraineux. Concernant les coûts indirects, peu de données françaises sont disponibles en termes de montant financier mais, à partir d'une modélisation utilisant l'évaluation des coûts de friction (évaluation du temps de travail perdu qu'il faut ensuite rattraper), il a pu être estimé que la migraine était responsable de la perte de 15 millions de jours de travail chaque année en France. Allant dans le même sens que ces données, le coût global de la migraine en Europe a pu être estimé à 579 euros par migraineux, ce montant se répartissant en 10 % pour les coûts « directs » et 90 % pour les coûts « indirects ».

Impact sociétal de la céphalée de tension

Il n'existe pas à ce jour d'estimation du montant financier des coûts « directs » et « indirects » induits par la céphalée de tension. Néanmoins, dans une étude scandinave réalisée en population générale, 22 % des sujets souffrant de céphalée de tension épisodique déclaraient la survenue, au moins une fois dans l'année d'un absentéisme professionnel secondaire à la céphalée de tension. Une proportion équivalente a été retrouvée dans une étude nord-américaine concernant les sujets souffrant de céphalée de tension chronique et cette même étude a permis d'estimer respectivement à 27,4 et 20,4 le nombre de jours de travail perdus et le nombre de jours de travail avec réduction de productivité par sujet souffrant de céphalée de tension au cours d'une année.

Impact sociétal de la céphalée chronique quotidienne

Comme pour le retentissement individuel, le retentissement sociétal est lié à la fréquence des épisodes céphalalgiques faisant que la majorité des coûts est « supportée » par les patients les plus sévèrement affectés. Cela a été très bien démontré en France où les coûts « directs » annuels induits par la céphalée chronique quotidienne (représentant 3 % de la population générale) sont estimés à 2 milliards d'euros, alors que ceux induits par la migraine épisodique (représentant plus de 12 % de la population générale) ne s'élèvent qu'à 1 milliard d'euros. Une étude récente visant à évaluer l'impact économique de la migraine chronique dans cinq pays européens dont la France a montré que les coûts directs annuels pour un migraineux chronique sont 2 à 4 fois supérieurs à ceux induits par un migraineux épisodique. Il a également été démontré que la perte de productivité induite par la migraine chronique était supérieure à celle de la migraine épisodique.

Impact sociétal de l'algie vasculaire de la face

L'absence de données financières chiffrées concernant les coûts « directs » et « indirects » caractérise également l'épidémiologie de l'algie vasculaire. Cependant, une étude danoise très récente, a démontré que le taux d'absentéisme professionnel des patients souffrant d'algie vasculaire de la face était de 30 % et significativement plus élevé que celui d'une population contrôle constituée de patients céphalalgiques consultant pour un autre motif que l'algie vasculaire de la face.

Bibliographie

Berg J, Stovner LJ. Cost of migraine and other headaches in Europe. Eur J Neurol 2002;12(Suppl 1):59-62.

Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, Wilcox TK, Lipton RB, Goadsby PJ, Varon SF, Blumenfeld AM, Katsarava Z, Pascual J, Lanteri-Minet M, Cortelli P, Martelletti P. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). J Headache Pain 2012;13:361-78.

Dahlöf CG, Dimenäs E. Migraine patients experience poorer subjective well-being/quality of life even between attacks. Cephalalgia 1995;15:31-6.

Goadsby PJ, Tfelt-Hansen P. Cluster headaches: introduction and epidemiology. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 3rd Edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 743-5.

Headache. Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnosis criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988;8(Suppl 19):1-96.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. 2nd edition. Cephalalgia 2004; 24 (Suppl 1): 1-160.
Henry P, Auray JP, Gaudin AF, Dartigues JF, Duru G, Lantéri-Minet M, Lucas C, Pradalier A, Chazot G, El Hasnaoui A. Prevalence and clinical characteristics of migraine in France. Neurology 2002;59:232-7.
Jensen RM, Lyngberg A, Jensen RH. Burden of cluster headache. Cephalalgia 2007;27:535-41.
Jensen R, Symon D. Epidemiology of tension-type headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 3rd Edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 621-4.
Jenssen R, Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. Lancet Neurol 2008;7:354-61.
Lantéri-Minet M, Auray JP, El Hasnaoui A, Dartigues JF, Duru G, Henry P, Lucas C, Pradalier A, Chazot G, Gaudin AF. Prevalence and description of chronic daily headache in the general population in France. Pain 2003;102:143-9.
Lantéri-Minet M, Duru G, Mudge M, Cottrell S. Quality of life impairment, disability and economic burden associated with chronic daily headache, focusing on chronic migraine with or without medication overuse: a systematic review. Cephalalgia 2011;31:837-50.
Lantéri-Minet M, Valade D, Géraud G, Chautard MH, Lucas C. Migraine and probable migraine - results of Framig 3, a French nation wide survey carried out according to the 2004 IHS classification. Cephalalgia 2005;25:1145-58.
Lucas C, Chaffaut C, Artaz MA, Lantéri-Minet M. FRAMIG 2000: medical and therapeutic management of migraine in France. Cephalalgia 2005;25:267-79.
Natoli JL, Manack A, Dean B, Butler Q, Turkel CC, Stovner L, Lipton RB. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. Cephalalgia 2010;30:599-609.
Pradalier A, Auray JP, El Hasnaoui A, Dartigues JF, Duru G, Henry P, Lantéri-Minet M, Lucas C, Chazot G, Gaudin AF. Socio-economic impact of migraine and other episodic headaches in France - GRIM 2000 study. Pharmacoeconomics 2004;22:985-99.
Rasmussen BK, Olesen J. Symptomatic and nonsymptomatic headache in a general population. Neurology 1992;42:1225-31.
Schwartz BS, Stewart WF, Lipton RB. Lost workdays and decrease work effectiveness associated with headache in the workplace. J Occup Environ Med 1997;32:320-7.
Stovner L, Hagen K, Jensen R, Katsarava Z, Lipton R, Scher A, et al. The global burden of headache: a documentation of headache prevalence and disability worldwide. Cephalalgia 2007;27:193-210.
Vuillaume de Diego E, Lantéri-Minet M. Recognition and management of migraine in primary care: influence of functional impact measured by headache impact test (HIT). Cephalalgia 2005;25:184-90.
Wang SJ, Wang PJ, Fuh JL, Peng KP, Ng K. Comparisons of disability, quality of life, and resource use between chronic and episodic migraineurs: A clinic-based study in Taiwan. Cephalalgia 2013;33:171-81.

3 Mécanismes des céphalées

Gilles Géraud

Introduction

Les bases de nos connaissances sur l'anatomie fonctionnelle des céphalées reposent sur les travaux de Penfield, Ray et Wolff en 1940, réalisés sur des patients en cours d'intervention chirurgicale à crâne ouvert et sous anesthésie locale. On a pu déterminer les structures algogènes intracrâniennes ainsi que les zones de projection de la douleur (figure 3.1) : une stimulation électrique des vaisseaux de la dure-mère, artères et veines, provoque une douleur ipsilatérale, sévère de la région frontotemporale, alors que la même stimulation de la dure-mère à distance des vaisseaux ou une stimulation du parenchyme cérébral sont totalement indolores. La mise en place d'électrodes de stimulation cérébrale profonde peut se faire sous simple anesthésie locale cutanée, car le patient ne ressent aucune douleur.

Plus récemment on a montré que la distension par ballonnets gonflables des segments proximaux des grosses artères, carotide, vertébrale et tronc basilaire provoquait une douleur projetée dans le territoire ophtalmique du nerf trijumeau.

Étant donné que les vaisseaux intracrâniens sont la seule source de la douleur intracrânienne et en particulier de la douleur projetée, la connaissance de l'innervation de ces vaisseaux est un prérequis indispensable à la compréhension des mécanismes des céphalées.

Innervation des vaisseaux intracrâniens

Les vaisseaux intracrâniens sont innervés par des fibres nerveuses afférentes sensitives issues du système trigéminovasculaire et par des fibres efférentes sympathiques et parasympathiques qui contrôlent la vasomotricité et la sécrétion glandulaire. De plus, ils reçoivent des fibres provenant du cerveau lui-même, constituant donc une innervation intrinsèque (tableau 3.1).

Système trigéminovasculaire (STV)

Les gros vaisseaux de la base du cerveau, les vaisseaux méningés de la pie-mère et de la dure-mère, les sinus veineux sont entourés d'un plexus de fibres nerveuses issues du ganglion de Gasser, principalement de sa première branche de division, et pour la fosse postérieure, issues des ganglions des deux premières racines postérieures cervicales (figure 3.2).

Les céphalées en 30 leçons

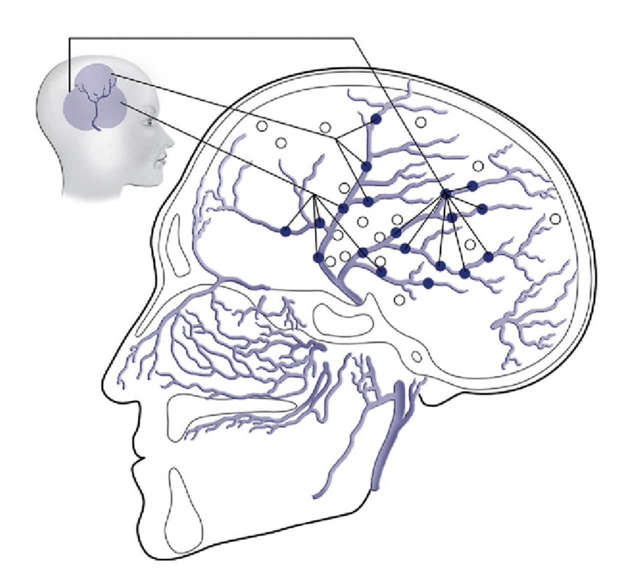


Figure 3.1. Stimulation électrique de la dure-mère en cours d'intervention chirurgicale à crâne ouvert et sous anesthésie locale.
La stimulation électrique de la partie proximale des artères durales et corticales déclenche une douleur projetée sur la région frontotemporale ipsilatérale (ronds bleus), alors que la même stimulation sur la dure-mère voisine est indolore (ronds vides).
Par Anne-Christel Rolling, d'après Ray BS, Wolff HG. Experimental studies on headache: pain-sensitive structures of the head and their significance in headache. *Arch Surg* 1940;41:813-56.

Tableau 3.1. Innervation des vaisseaux cérébraux et méningés.

Type de fibres	Origine	Médiateurs
Afférences peptidergiques	Ganglion trigéminal + racines post. C1-C2	*Calcitonin gene related peptide* (CGRP) Substance P (SP) Neurokinine A (NKA)
Efférences sympathiques	Ganglion cervical sup. Ganglion stellaire	Comédiation noradrénaline Neuropeptide Y (NPY)
Efférences parasympathiques	Ganglion sphénopalatin Ganglion otique	Comédiation acétylcholine Vasoactive intestinal peptide (VIP)
Fibres intrinsèques	*Locus cœruleus* Raphé médian Noyau fastigial Noyau de Meynert	Noradrénaline Sérotonine Acétylcholine Acétylcholine

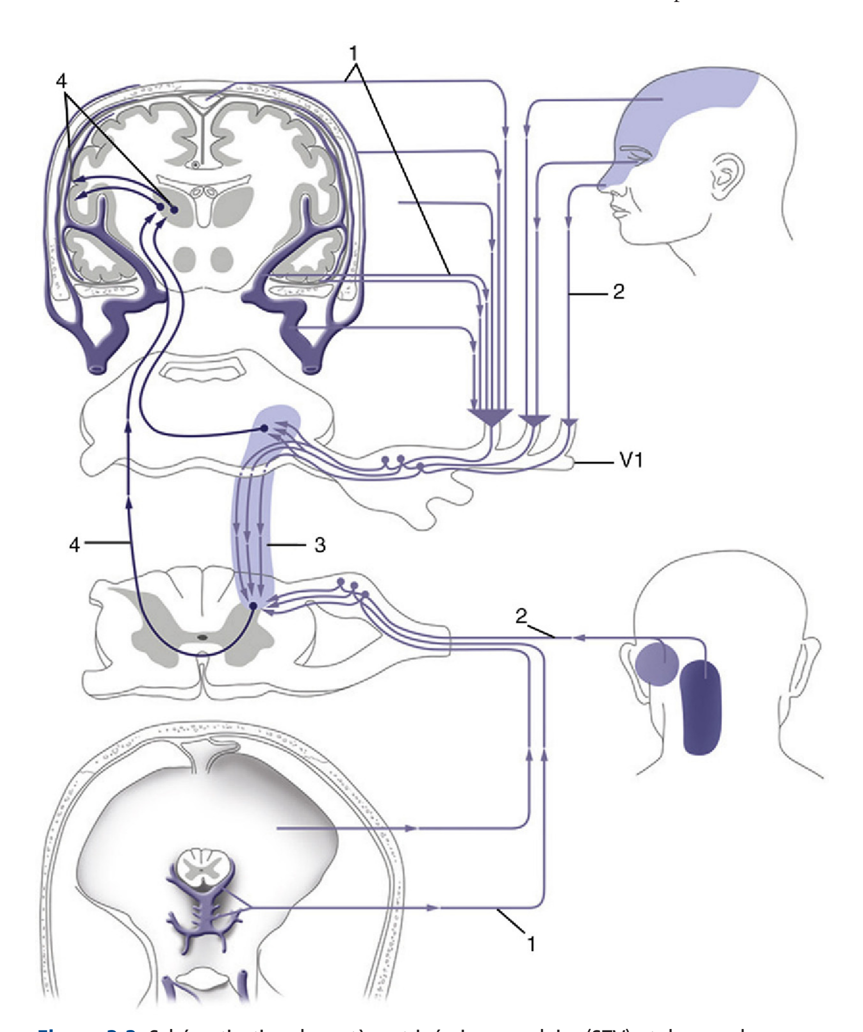


Figure 3.2. Schématisation du système trigéminovasculaire (STV) et du complexe trigéminocervical.

STV est constitué : (1) des vaisseaux crâniens et méningés ; (2) des neurones afférents primaires qui entourent ces vaisseaux, pénètrent dans le névraxe par le ganglion trijumeau (V1) et les ganglions spinaux des deux premières racines cervicales et se projettent sur les neurones secondaires ; (3) du complexe trigéminocervical, constitué de la partie caudale du noyau trijumeau et des cornes dorsales des deux premières racines cervicales ; (4) les neurones secondaires se projettent sur le thalamus et le cortex controlatéral.

Par Anne-Christel Rolling.

La distribution majoritairement unilatérale de ces fibres nerveuses peut expliquer l'unilatéralité de la céphalée migraineuse et de la plupart des autres céphalées primaires (hémicrânie).

Ces fibres nociceptives sont de trois types :

- fibres C non myélinisées, de petit calibre → composante lente de la douleur ;
- fibres A delta de conduction plus rapide → composante initiale plus aiguë de la douleur ;
- certaines fibres C, appelées « nocicepteurs silencieux », ne s'activent que pour des stimulations nociceptives de haute intensité.

Ces neurones afférents primaires transmettent l'information nociceptive aux neurones secondaires (*second order neuron*) situés dans la partie caudale du noyau du trijumeau et dans les cornes dorsales des deux premiers segments cervicaux. Cet ensemble constituant un continuum fonctionnel est désigné par le terme « complexe trigéminocervical » (figure 3.2).

L'activation de ce système par stimulation électrique du ganglion trijumeau provoque chez le rat la libération de neuropeptides CGRP (*calcitonin gene related peptide*), substance P, neurokinine A, responsable d'une inflammation neurogène stérile avec vasodilatation des vaisseaux méningés, extravasation des protéines plasmatiques, dégranulation des mastocytes, activation des plaquettes dans les capillaires.

Fibres efférentes sympathiques

Elles proviennent pour la plupart du ganglion cervical supérieur (quelques-unes proviennent du ganglion stellaire). Avant de pénétrer dans le canal carotidien, l'artère carotide interne reçoit du ganglion cervical supérieur des filets nerveux qui forment un plexus se distribuant aux collatérales et terminales de l'artère. Cette innervation est abondante au niveau des grosses artères de la base, elle s'étend jusqu'aux plus petites artérioles et possiblement même jusqu'aux précapillaires. Elle est présente aussi sur les veines cérébrales. Ces fibres sympathiques contiennent en plus de la noradrénaline, le neuropeptide Y, qui intervient probablement comme comédiateur.

Une stimulation électrique du sympathique cervical provoque une diminution du débit sanguin cérébral (DSC) de l'ordre de 20 %. Cette action est bien moindre que celle observée dans le lit vasculaire périphérique ; la vasoconstriction s'exerce principalement sur les grosses artères et peu ou pas sur les artérioles corticales, ce qui explique probablement la discrétion de la réponse. La stimulation sympathique modifie également la réactivité des vaisseaux cérébraux aux autres stimuli. Elle déplace la courbe d'autorégulation vers la droite, élevant ainsi les seuils inférieur et supérieur d'autorégulation. Elle diminue aussi la réactivité au CO_2, atténuant l'augmentation du DSC provoquée par une hypercapnie ou une stimulation métabolique intense.

Fibres efférentes parasympathiques

Les fibres extrinsèques parasympathiques empruntent deux voies :
• certaines proviennent du ganglion otique et suivent le trajet de l'artère carotide interne pour se distribuer aux vaisseaux de la base du cerveau ;
• d'autres proviennent du ganglion sphénopalatin et du nerf facial (*via* le grand nerf pétreux superficiel).

Ces fibres cholinergiques, qui contiennent également du VIP (*vasoactive intestinal peptide*), ont une relation anatomique étroite avec les fibres sympathiques, ce qui laisse présager qu'un type de fibres peut moduler les effets de l'autre.

La stimulation électrique de l'innervation parasympathique a un profond effet vasodilatateur sur les vaisseaux et les artérioles de la base, mais ces réactions vasomotrices ne s'accompagnent pas d'augmentation parallèle du métabolisme cérébral. La consommation locale de glucose reste basse. On parle de vasodilatation neurogène. La section de ces mêmes voies n'altère pas le DSC, ni ne modifie les capacités d'autorégulation.

La vasodilatation induite par la stimulation du ganglion sphénopalatin n'est pas atténuée par les agents anticholinergiques comme l'atropine et la scopolamine. Elle ne serait donc pas due à l'acétylcholine elle-même mais plutôt à d'autres agents cosécrétés avec l'acétylcholine. Du fait de la comédiation acétylcholine-VIP, le VIP peut être le neuromédiateur de la vasodilatation neurogène. D'une part, l'action vasodilatatrice de l'acétylcholine passe par le monoxyde d'azote (NO). La vasodilatation est en effet annulée par les inhibiteurs de la NO synthétase (NOS). Une colocalisation de récepteurs muscariniques et de récepteurs de la NOS a été mise en évidence au niveau des couches II et III du cortex frontal. D'autre part, des fibres nerveuses non cholinergiques provenant du ganglion sphénopalatin et innervant les cellules endothéliales des vaisseaux de la base contiennent de la NOS ; une certaine proportion d'entre elles (30 % environ) contiennent à la fois de la NOS et du VIP. Ces éléments suggèrent que, dans certaines circonstances, l'acétylcholine, le NO et le VIP peuvent être sécrétés en même temps dans un territoire cérébral. La vasodilatation neurogène passe par le VIP et le NO plutôt que par l'acétylcholine.

Innervation intrinsèque (tableau 3.1)

On a démontré l'existence de systèmes neuronaux intrinsèques noradrénergiques (*locus cœruleus*), sérotoninergiques (raphé médian), cholinergiques (noyau fastigial du cervelet et noyau basal de Meynert) et dopaminergiques, se projetant sur les vaisseaux cérébraux et pouvant jouer un rôle important dans la régulation du DSC, indépendamment de la régulation métabolique ; ainsi la stimulation du noyau fastigial (cholinergique) augmente le débit sanguin cérébral, la stimulation du noyau dorsal du raphé (sérotoninergique)

le diminue, sans changement significatif de la consommation de glucose (découplage débit-métabolisme).

Après sympathectomie cervicale bilatérale, des vésicules adrénergiques persistent dans certaines fibres périvasculaires, ce qui démontre l'existence d'une innervation adrénergique centrale. Cette innervation centrale des artérioles intraparenchymateuses semble être localisée principalement au niveau des branches de division vasculaire, une situation stratégique pour le contrôle du débit sanguin local.

Le *locus cœruleus* est la source exclusive des terminaisons nerveuses noradrénergiques périvasculaires corticales. Sa stimulation chez le chat ou le singe provoque une diminution du débit sanguin cérébral qui est maximale au niveau du cortex occipital.

L'innervation sérotoninergique en provenance des noyaux du raphé intéresse l'ensemble des vaisseaux pénétrants intraparenchymateux, jusqu'aux artérioles, capillaires et veinules, quelle que soit leur taille.

Ce contrôle du tonus de la microcirculation cérébrale par des neurones situés dans le tronc cérébral constitue une base anatomique essentielle pour la compréhension des mécanismes physiopathologiques de la crise migraineuse et des autres céphalées primaires.

Physiopathologie de la migraine

Introduction

La migraine est d'abord et avant tout une affection cérébrale primitive. La crise de migraine naît quelque part dans le cerveau, une activation neuronale inappropriée déclenche un orage vasomoteur cérébral. La multitude des facteurs déclenchants possibles de la crise, les nombreux signes cliniques associés à la douleur ont longtemps fait rechercher et continuent encore à faire rechercher une origine extracérébrale à la migraine (les yeux, les sinus, les dents, le cou, certains aliments). Ces croyances qui restent si vivaces de nos jours conduisent certains migraineux à multiplier les consultations spécialisées, à accumuler les investigations complémentaires à la recherche d'une explication qu'ils ne trouveront jamais.

Les mécanismes de la migraine sont complexes et encore incomplètement élucidés. Toutefois, des avancées très significatives ont été réalisées ces dernières années et petit à petit les différentes pièces du puzzle se mettent en place.

Déclenchement de la crise migraineuse

La migraine est une maladie chronique qui évolue par crises récurrentes de céphalées associées à une hypersensibilité aux stimuli sensoriels, lumière et bruit en particulier. Il existe un grand nombre de facteurs déclenchants

des crises d'ordre psychologique ou environnemental, mais aucun de ces facteurs n'est nécessaire ou suffisant pour déclencher une crise. Les facteurs déclenchant éventuels surviennent sur une prédisposition préalable, qu'il est habituel de dénommer terrain migraineux. La notion de *terrain migraineux* est longtemps restée un concept théorique, purement clinique.

Depuis quelques années, il existe de nouvelles données qui nous orientent dans deux directions différentes mais qui ne s'excluent pas forcément :

- hyperexcitabilité du cortex cérébral ;
- dysfonctionnement primaire du diencéphale et/ou du tronc cérébral.

Hyperexcitabilité du cortex cérébral

Ce concept repose d'abord sur des *arguments cliniques*, les crises migraineuses sont souvent déclenchées par un stress ou par une stimulation sensorielle intense, en particulier une stimulation visuelle (hyperexcitabilité du cortex occipital). Beaucoup de migraineux gardent entre les crises une sensibilité exacerbée, parfois permanente, à la lumière, aux bruits ou aux odeurs. Ils ont un seuil d'inconfort visuel, auditif et olfactif abaissé par rapport à des non migraineux.

L'électrophysiologie apporte de nombreux *arguments paracliniques*.

L'*électroencéphalogramme* (EEG) montre une réactivité amplifiée à la stimulation lumineuse intermittente.

Les *potentiels évoqués* (PE) chez les sujets témoins montrent un phénomène d'habituation, c'est-à-dire un décrément progressif d'amplitude des réponses à des stimulations répétitives. Chez les migraineux, on observe un *déficit d'habituation* des potentiels visuels, auditifs, somatosensitifs, douloureux et cognitifs. L'amplitude des PE augmente progressivement pour atteindre un maximum entre le deuxième et le quatrième bloc de stimulation.

La *stimulation magnétique transcrânienne* (SMT) est une technique non invasive qui permet d'explorer l'excitabilité de certaines zones corticales. La *SMT du cortex moteur* déclenche des potentiels moteurs dans les muscles périphériques ; les seuils d'excitabilité ont été trouvés normaux ou augmentés dans la migraine et diminués dans la migraine hémiplégique familiale. Après SMT du cortex moteur, la période de silence cortical est raccourcie, suggérant une inhibition centrale réduite, donc une hyperexcitabilité.

La *SMT du cortex occipital* provoque à partir d'un certain seuil des phosphènes ; chez les migraineux, le seuil de déclenchement des phosphènes peut être normal, élevé ou abaissé selon les études, variables d'un moment à l'autre chez un même patient. La SMT répétitive à 1 Hz abaisse chez les migraineux le seuil de déclenchement des phosphènes et à 10 Hz augmente l'amplitude des PE visuels et corrige le déficit d'habituation. La SMT du cortex occipital est capable d'altérer transitoirement la perception visuelle. Les migraineux avec aura sont moins sensibles à cette suppression visuelle

que les migraineux sans aura ou les sujets témoins, ce qui suggère une altération des mécanismes d'inhibition dans le cortex visuel des migraineux avec aura.

La *magnétoencéphalographie* met en évidence des zones d'hyperexcitabilité dans le cortex de migraineux soumis à une stimulation visuelle ; après 30 jours de traitement préventif (valproate ou topiramate), ces anomalies tendent à disparaître en même temps que la fréquence des crises diminue.

En *tomographie par émission de positrons* (TEP), le cortex visuel du migraineux est hyper-répondeur à la lumière, comparé aux témoins. Cette hyperexcitabilité du cortex visuel migraineux peut expliquer la sensibilité à la lumière en dehors des crises. Une douleur dans le territoire du trijumeau (V1) potentialise l'activation du cortex visuel à la fois chez les migraineux et les témoins. Cette interaction entre la douleur trigéminale et la lumière explique la photophobie douloureuse ressentie par le migraineux en crise.

En synthèse, le cortex cérébral du migraineux et tout particulièrement le cortex visuel est hyperexcitable, dans le sens où il répond de façon plus intense aux stimulations fortes, répétitives ou de longue durée. Ceci semble également vrai dans la migraine avec ou sans aura, bien que la plupart des études aient porté sur des sujets présentant des auras.

La difficulté de ce type d'études tient à la grande variabilité des résultats d'un individu à l'autre et chez le même individu en fonction de la proximité ou non de la prochaine crise. Il y aurait au niveau du cortex cérébral du migraineux entre les crises une diminution de l'activité thalamocorticale qui pourrait expliquer une réactivité corticale initiale réduite, puis un déficit d'habituation aux stimulations répétitives, aboutissant *in fine* à des réponses globalement exagérées.

Plusieurs mécanismes explicatifs ont été proposés, dont un déficit intracellulaire en magnésium, mais l'explication la plus probable est celle d'une canalopathie, c'est-à-dire d'une perturbation fonctionnelle génétiquement déterminée de certains canaux ioniques transmembranaires. Les neurones seraient hyperexcitables à cause d'une libération excessive dans la fente synaptique de glutamate, un neuromédiateur excitateur.

Cette hypothèse est issue des recherches sur une forme rare de migraine avec aura, la *migraine hémiplégique familiale* (*cf.* chapitre 4). Les trois premiers gènes de la migraine hémiplégique familiale identifiés codent pour des transporteurs ioniques. La sensibilité à la dépolarisation corticale envahissante serait le dénominateur commun des crises de migraine (*cf.* plus loin). Dans la migraine hémiplégique familiale, les mutations de trois transporteurs ioniques, dont deux canaux neuronaux et une pompe gliale, entraînent les mêmes conséquences : une augmentation de potassium et de glutamate dans la fente synaptique avec pour effet une hyperexcitabilité neuronale et une augmentation de la sensibilité à la dépression corticale envahissante.

Dysfonctionnement primaire du diencéphale et/ou du tronc cérébral

On ne connaît pas avec certitude le point de départ, dans le cerveau, de la crise migraineuse, mais des arguments cliniques suggèrent qu'il pourrait se situer dans l'hypothalamus et/ou dans la partie supérieure du tronc cérébral. Certains migraineux ressentent quelques heures, voire un jour ou deux avant le début de leur crise des manifestations stéréotypées qui leurs permettent de prévoir la survenue d'une crise, ce sont les *prodromes*. Il s'agit de symptômes tels que faim, soif, lassitude, fatigue, bâillements, oppression thoracique ou envie d'uriner. Or, ces symptômes ont leur origine dans des noyaux situés dans l'hypothalamus et le mésencéphale.

Les orexines, hormones d'origine hypothalamique, sont impliquées dans l'équilibre des cycles du sommeil, de l'alimentation et de la thermorégulation et dans les fonctions neuroendocriniennes, autonomiques et nociceptives. Elles pourraient jouer un rôle déterminant dans l'origine de la crise migraineuse et expliquer l'influence du sommeil, du comportement alimentaire et du surpoids dans la survenue des crises.

Des patients non migraineux ont développé des céphalées ressemblant à des crises de migraine et répondant aux traitements antimigraineux spécifiques après implantation d'électrodes dans la substance grise périaqueducale du mésencéphale pour le traitement de douleurs chroniques. Plusieurs observations cliniques de patients porteurs de cavernomes ou de malformations artérioveineuses situées dans cette même région, ou plus haut dans le diencéphale, font état de l'apparition tardive de céphalées migraineuses après saignement de ces lésions. De même dans la sclérose en plaques, on a pu décrire chez plusieurs patients l'apparition de céphalées migraineuses coïncidant avec la constatation de plaques dans la substance grise périaqueducale.

Plusieurs études réalisées avec la tomographie par émission de positrons (TEP) au cours de crises spontanées de migraine sans aura ont mis en évidence une augmentation du DSC dans la calotte mésencéphalique, controlatérale à la douleur, dans une région correspondant au raphé dorsal et au *locus cœruleus*, ainsi que pour l'une d'entre elles une augmentation du DSC dans la substance grise périaqueducale, les noyaux rouges et l'hypothalamus (figure 3.3).

Ces augmentations de DSC traduisent une activation neuronale intense dans le tronc cérébral et l'hypothalamus, qui persiste après traitement par un triptan des symptômes de la crise. La persistance de cette activation neuronale expliquerait pourquoi la céphalée réapparaît souvent lorsque le médicament a cessé d'agir. On ne dispose pas encore d'études séquentielles réalisées au tout début de la crise, voire durant les prodromes, qui pourraient indiquer dans quel ordre ces différentes structures s'activent et quel est le point de départ précis du processus.

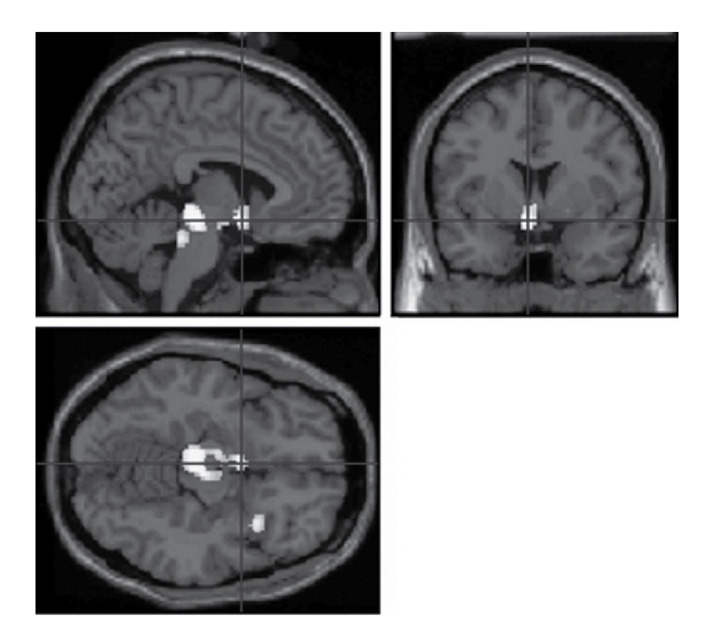


Figure 3.3. Activation neuronale dans le tronc cérébral et l'hypothalamus au cours de crises de migraine sans aura.
Tomographies à émission de positrons enregistrées chez sept patients dans les quatre premières heures d'une crise spontanée de migraine sans aura.
Source: Denuelle M, Fabre N, Payoux P, Chollet F, Geraud G. Hypothalamic activation in spontaneous migraine attacks. Headache. 2007 Nov-Dec;47(10):1418-26.

L'IRM de perfusion a montré des résultats similaires dans des crises de migraine avec aura, et dans une étude où les crises étaient déclenchées par une stimulation lumineuse intermittente, on a pu constater que l'augmentation du signal dans le tronc cérébral précédait celle du cortex occipital.

L'ensemble de ces résultats suggère l'existence de centres générateurs de la crise migraineuse dans le tronc cérébral et l'hypothalamus. Il reste toutefois à préciser comment la mise en jeu de ces centres peut déclencher l'activation du système trigéminovasculaire, qui est, comme nous allons le voir, à l'origine de la céphalée migraineuse.

Mécanismes de l'aura migraineuse

Aura migraineuse

Quinze à vingt pour cent des migraineux présentent au début de leurs crises des symptômes visuels transitoires qui précèdent la céphalée. Il s'agit d'un scotome scintillant, c'est-à-dire d'une zone aveugle dans le champ visuel, bordée par une frange de phosphènes brillants dessinant une ligne hachurée. Fait

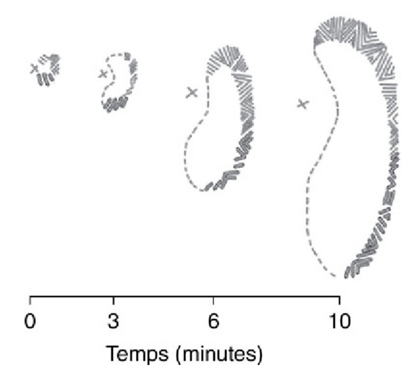


Figure 3.4. Évolution temporelle du scotome visuel migraineux (dessin original de K. Lashley).
Source: Lashley K. Patterns of cerebral integration indicated by scotomas of migraine. Arch. Neurol. Psychiatry 1941; 46:331-339.

totalement spécifique du scotome migraineux, celui-ci est au début tout petit et près du point de fixation central, puis se développe progressivement vers la périphérie du champ visuel pour envahir en 10 à 30 minutes la totalité de l'hémichamp visuel (figure 3.4).

Dépression corticale envahissante (DCE)

La DCE peut être induite chez l'animal par de multiples stimuli physiques ou chimiques :

- traumatisme cortical direct ;
- déplétion en ions magnésium ;
- excès en ions K^+, H+ ou de NO dans le milieu extracellulaire ;
- stimulation des récepteurs au glutamate.

Elle débute par une hyperactivité neuronale, brève et intense, responsable d'une augmentation du débit sanguin local et correspondant à une libération massive d'ions K^+ et de glutamate dans le milieu extracellulaire et d'une entrée d'eau, de Na^+ et Ca^+ dans les neurones et les astrocytes. Les neurones deviennent inactifs et inactivables. L'activité EEG est supprimée. Le débit sanguin local diminue modérément (20 à 30 %).

Ce phénomène se propage lentement sur le cortex, à la vitesse de 2 à 6 mm/min, de proche en proche et dans toutes les directions. Cette propagation est interrompue par une scissure corticale. Les antagonistes du glutamate bloquent la propagation de la DCE.

Le cortex occipital est le plus propice au développement d'une DCE, car il est très dense en neurones, eux-mêmes très riches en récepteurs au glutamate NMDA.

Très difficile à reproduire chez l'homme, peut-être à cause des plicatures du cortex cérébral humain, la DCE a été visualisée récemment par la technique

BOLD de l'IRM fonctionnelle au cours d'auras visuelles provoquées, chez des sujets prédisposés, par une stimulation visuelle en damier rouge et vert ; les anomalies observées dans le cortex occipital correspondant au déficit visuel cadrent bien avec l'hypothèse d'une DCE :

- hyperhémie initiale de 3 ou 4 minutes correspondant à l'apparition des phosphènes ;
- vitesse de propagation de 2 à 5 mm/min ;
- hypoperfusion modérée correspondant à l'installation du scotome et persistante pendant 1 à 2 heures ;
- suppression des réponses évoquées visuelles, réapparaissant au bout d'une quinzaine de minutes ;
- interruption de la propagation au niveau des scissures principales.

Hypoperfusion cérébrale postérieure

Les premières mesures de débit sanguin cérébral (DSC), réalisées chez l'homme dans les années 1960, ont montré que l'aura visuelle s'accompagnait d'un hypodébit au niveau du cortex occipital. On pensait alors que l'ischémie était responsable des symptômes positifs et négatifs du scotome visuel. Olesen et son équipe publient à partir de 1981 une série de travaux qui décrivent le déroulement temporel et spatial de cette hypoperfusion et avancent l'hypothèse que cette hypoperfusion correspond à une dépression corticale envahissante (DCE) et qu'elle est le témoin de la dépression neuronale et non sa cause.

L'hypoperfusion cérébrale reste dans les limites de l'oligémie – entre 16 % et 53 % du DSC normal en IRM de perfusion. Il n'y a pas d'arguments en faveur d'une ischémie tissulaire, l'extraction d'oxygène reste normale en TEP. Il n'y a pas d'anomalie en IRM de diffusion dans la zone d'hypoperfusion. Toutefois si l'on admet, selon l'hypothèse d'Olesen, que l'hypoperfusion est la conséquence directe de la dépression neuronale, il faut exiger une correspondance temporelle totale entre l'aura clinique et l'oligémie, ce qui est démenti par de nombreux faits expérimentaux qui montrent au contraire que l'aura et l'oligémie corticale sont souvent dissociées :

- l'oligémie peut débuter avant l'aura ;
- l'oligémie peut persister après l'aura pendant la phase céphalalgique ;
- et surtout l'oligémie peut apparaître dans des crises de migraine sans aura.

Plusieurs études en TEP ont confirmé cette possibilité. On a rapporté l'observation fortuite d'une jeune femme ayant eu une crise de migraine sans aura alors qu'elle se trouvait sous la caméra pour une épreuve d'activation cognitive. Dès le début de la céphalée migraineuse, une hypoperfusion cérébrale postérieure de grande amplitude est apparue, qui s'est ensuite étendue vers l'avant au cours des mesures successives.

Chez sept patients étudiés en TEP au cours d'une crise spontanée de migraine sans aura, une hypoperfusion occipitale bilatérale, s'étendant vers

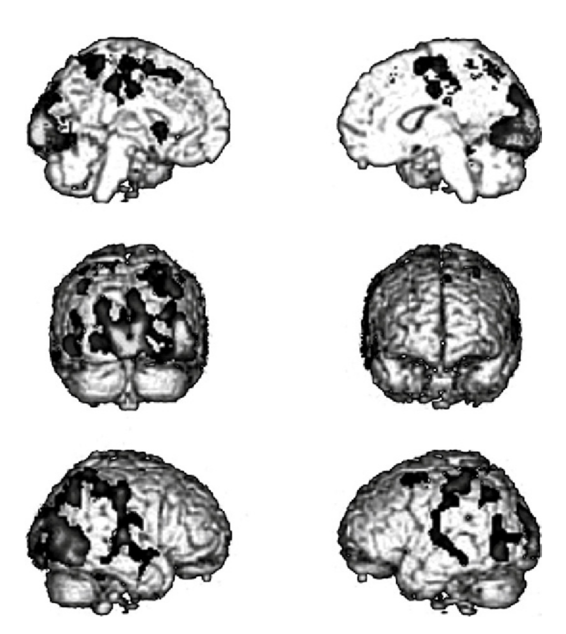


Figure 3.5. Hypoperfusion cérébrale postérieure enregistrée en TEP au cours de crises spontanées de migraine sans aura (sept patients).
Cette hypoperfusion (zones foncées) est constatée dans les premières heures de la crise et persiste entre la 4e et 6e heure après soulagement de la douleur par l'injection d'un triptan.
D'après Denuelle M, Fabre N, Payoux P, Chollet F, Geraud G. Posterior cerebral hypoperfusion in migraine without aura. Cephalalgia 2008;28 (8):856-62.

les régions temporales et pariétales, a été mise en évidence. Cette hypoperfusion était constatée dans les 3 à 4 heures après le début des symptômes (diminution de 10,3 % du DSC régional) et persistait après le traitement de la crise par le sumatriptan, 4 à 6 heures après le début des symptômes (diminution de 12,3 % du DSC régional) (figure 3.5).

La crise de migraine sans aura peut donc s'accompagner, au moins chez certains patients, d'une hypoperfusion corticale postérieure tout à fait semblable à celle observé classiquement au cours de l'aura migraineuse.

Dès lors, deux hypothèses peuvent être envisagées :

- l'hypoperfusion est la conséquence d'une dépression neuronale qui parfois peut rester cliniquement silencieuse. Toutefois, la densité neuronale très élevée dans le cortex occipital rend la possibilité d'une DCE asymptomatique peu probable. Par ailleurs, la durée prolongée de l'hypoperfusion est incompatible avec une seule vague de DCE et il faudrait imaginer la survenue de vagues de DCE successives, restant asymptomatiques ;
- l'hypoperfusion est la conséquence d'un phénomène primitivement vasculaire (vasoconstriction artériolaire). Cette oligémie postérieure surviendrait

dès le début de la crise de migraine, avec ou sans aura et pourrait selon son intensité et/ou selon le niveau d'excitabilité corticale, provoquer ou non une DCE, responsable alors d'une aura clinique. Cette vasoconstriction artériolaire serait provoquée par l'activation de noyaux vasoconstricteurs du tronc cérébral (*locus cœruleus* et noyaux du raphé), telle que démontrée plus haut dans ce chapitre.

Mécanismes de la céphalée migraineuse

Activation du système trigéminovasculaire (STV)

La stimulation électrique du ganglion de Gasser chez le rat et la stimulation électrique du sinus sagittal supérieur chez le chat induisent une inflammation neurogène stérile de la dure-mère avec vasodilatation artériolaire, extravasation des protéines plasmatiques, dégranulation des mastocytes et agrégation des plaquettes. Le taux de CGRP s'élève dans les veines jugulaires externes et internes. Certains neurones du noyau trijumeau et du thalamus sont activés.

Chez l'homme, on ne connaît pas le ou les mécanismes d'activation du STV, mais on a pu observer des taux élevés de CGRP dans les veines jugulaires externe et interne pendant des crises de migraine et leur normalisation après traitement par sumatriptan. La dégranulation des mastocytes et l'activation plaquettaire libèrent dans le sang veineux cérébral du migraineux en crise une quantité importante de sérotonine.

L'inflammation neurogène peut être bloquée par les AINS et les triptans. Les triptans sont des agonistes sérotoninergiques qui agissent en périphérie sur les récepteurs 5HT1B en s'opposant à la vasodilatation et à l'extravasation plasmatique (effet vasoconstricteur) et sur les récepteurs 5HT1D en inhibant la libération des neuropeptides vasoactifs par les terminaisons trigéminales. Certains triptans agissent également au niveau central en bloquant la transmission du message douloureux aux neurones de second ordre situés dans le noyau du trijumeau dans sa partie caudale (figure 3.6).

Transmission et modulation centrale de la nociception trigéminale

La stimulation électrique ou chimique de la dure-mère, du sinus longitudinal supérieur, du ganglion trijumeau provoque chez l'animal l'expression du c-Fos dans les cellules des couches I et II du noyau trijumeau dans sa partie caudale et des cornes dorsales des deux premiers segments cervicaux. Le prétraitement par un triptan ou l'ergotamine bloque cet effet. Ces substances agissent donc en périphérie, mais aussi au sein même du noyau du trijumeau.

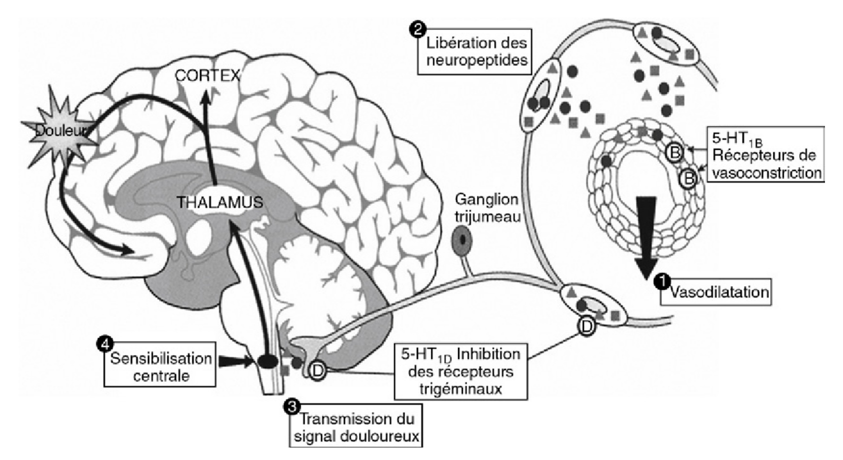


Figure 3.6. Point d'impact des triptans sur le système trigéminovasculaire.
Les triptans agissent en périphérie sur les récepteurs 5HT1B qui bloquent la vasodilatation et l'extravasation plasmatique (effet vasoconstricteur) et sur les récepteurs 5HT1D qui inhibent la libération des neuropeptides vasoactifs. Les triptans agissent également au niveau central en bloquant la transmission du signal douloureux aux neurones de second ordre situés dans le noyau du trijumeau dans sa partie caudale.

L'existence de ce complexe trigéminocervical apporte une explication anatomique et physiologique à la localisation postérieure, occipitale et cervicale, de la douleur dans certaines crises de migraine (figure 3.2).

Les neurones de second ordre de la voie trigéminale se projettent sur d'autres noyaux du tronc cérébral (noyau du tractus solitaire), sur l'hypothalamus, sur le cervelet, sur le cortex limbique, sur le thalamus (ventrobasal, postérieur et médian).

À l'inverse, les neurones nociceptifs du noyau trijumeau bulbaire et des cornes dorsales de la moelle haute peuvent être inhibés par des fibres provenant des structures sus-jacentes :

- partie rostrale du noyau du V ;
- noyau raphé magnus ;
- substance grise périaqueducale ;
- hypothalamus ;
- cortex insulaire, cingulaire et sensori-moteur.

Il existe aussi des interneurones inhibiteurs GABAergiques et enképhalinergiques.

L'ergotamine, l'aspirine et la plupart des triptans peuvent agir, comme la morphine, sur le système de contrôle endogène de la douleur, en particulier sur les neurones sérotoninergiques du raphé médian et dorsal.

Sensibilisation périphérique et centrale

Des arguments expérimentaux et cliniques plaident en faveur d'une sensibilisation à la fois périphérique et centrale dans la migraine :

- la toux ou le fait de se pencher en avant peut aggraver la douleur du migraineux en crise, ou réveiller la douleur plusieurs heures après la crise ;
- le seuil douloureux est abaissé du côté douloureux chez le migraineux en crise, et ceci peut persister jusqu'à 4 jours après la crise ;
- la réponse R2 du réflexe de clignement est facilitée si on applique auparavant un stimulus thermique douloureux sur le front (convergence sur les mêmes neurones centraux d'influx nociceptifs et non nociceptifs) ;
- une hyperalgésie et une allodynie cutanée se développent chez deux tiers des migraineux au cours de leurs crises ; un stimulus non douloureux devient douloureux : hyperesthésie du cuir chevelu, gène au port d'un chapeau, de lunettes, de lentilles, de boucles d'oreille, etc. Cette allodynie débute dans la zone douloureuse mais peut intéresser l'autre côté ou même des zones extracéphaliques.

L'on parle de sensibilisation, parce que l'on constate que les neurones sensitifs impliqués dans la douleur réagissent différemment à mesure qu'ils sont activés :

- pour une même stimulation, leur réaction est amplifiée ;
- ils s'activent pour des stimulations qui, normalement, les laissent indifférents ;
- ils peuvent même s'activer spontanément.

Au début ce sont les neurones périphériques qui sont sensibilisés. Si la stimulation se prolonge, la sensibilisation peut se propager aux neurones centraux de 2e ordre, voire de 3e ordre (neurones thalamiques), expliquant l'extension extracéphalique de l'allodynie. La sensibilisation centrale peut par la suite évoluer de façon autonome, pouvant expliquer la chronicisation de la migraine chez certains patients. On a suggéré aussi que ce phénomène de sensibilisation centrale pouvait rendre compte de la moindre efficacité des triptans, lorsqu'ils sont donnés trop tardivement. Toutefois, une récente étude contrôlée a montré que l'allodynie n'était pas prédictive de la réponse aux triptans.

Y a-t-il un lien entre aura migraineuse et céphalée ?

Chez 15 à 20 % des migraineux, une aura précède systématiquement la céphalée, mais dans la majorité des cas les deux phénomènes ne sont pas couplés :

- la céphalée migraineuse peut survenir sans aura ;
- l'aura migraineuse peut survenir sans céphalée ;
- l'aura peut apparaître au cours de céphalées non migraineuses.

Expérimentalement, la dépression corticale envahissante (DCE), traduction électrophysiologique de l'aura, peut déclencher une activation du noyau bulbaire du trijumeau et une vasodilatation dure-mèrienne réflexe, qui dépend du STV et requiert l'intégrité du trijumeau et de l'innervation parasympathique. Le passage d'une DCE déclenche l'activation de métalloprotéinases qui altèrent les protéines de la membrane basale et la barrière hémato- encéphalique. Les substances pro-inflammatoires relarguées dans le tissu cérébral par le passage de la DCE peuvent ainsi parvenir aux afférences méningées trigéminées.

Ainsi, la DCE responsable de l'aura pourrait activer les terminaisons nerveuses du STV périphérique, qui à son tour activerait le noyau du trijumeau dans le tronc cérébral, qui lui-même, par voie réflexe parasympathique, produirait une vasodilatation des vaisseaux méningés, le tout produisant la céphalée (figure 3.7).

Cette *théorie « périphérique » de la migraine* s'applique mal à la migraine sans aura, à moins que l'on admette l'existence de vagues de DCE cliniquement asymptomatiques parce que situées dans des zones silencieuses comme le lobe temporal droit ou le cervelet. L'existence de telles vagues silencieuses reste à démontrer et, de toutes les façons, n'expliquerait en rien l'hypoperfusion occipitale constatée dans des crises de migraine sans aura.

À cette théorie « périphérique » s'oppose une *théorie « centrale » de la migraine*, dans laquelle la crise part du cerveau et plus précisément de certains noyaux de la base, entraînant une dérégulation vasomotrice corticale et une démodulation des systèmes de contrôle de la douleur dans le tronc cérébral. La baisse de débit sanguin dans les régions postérieures du cortex cérébral et l'hyperexcitabilité de ce même cortex facilitent le déclenchement de la DCE (aura migraineuse). La démodulation des systèmes de contrôle de la douleur facilite l'activation du STV périphérique (céphalée migraineuse).

Il est aussi possible que ces deux mécanismes périphérique et central coexistent à des degrés variables selon la sémiologie des crises.

Physiopathologie des autres céphalées primaires

Céphalées de tension

Les mécanismes des céphalées de tension (CT) restent mal connus, certainement multiples, impliquant des facteurs périphériques, principalement musculaires, et des facteurs centraux concernant les voies de contrôle de la douleur.

Facteurs musculaires

L'origine de la douleur dans les céphalées de tension est traditionnellement attribuée à la contracture des muscles de la tête et du cou. Les muscles péricrâniens ont une

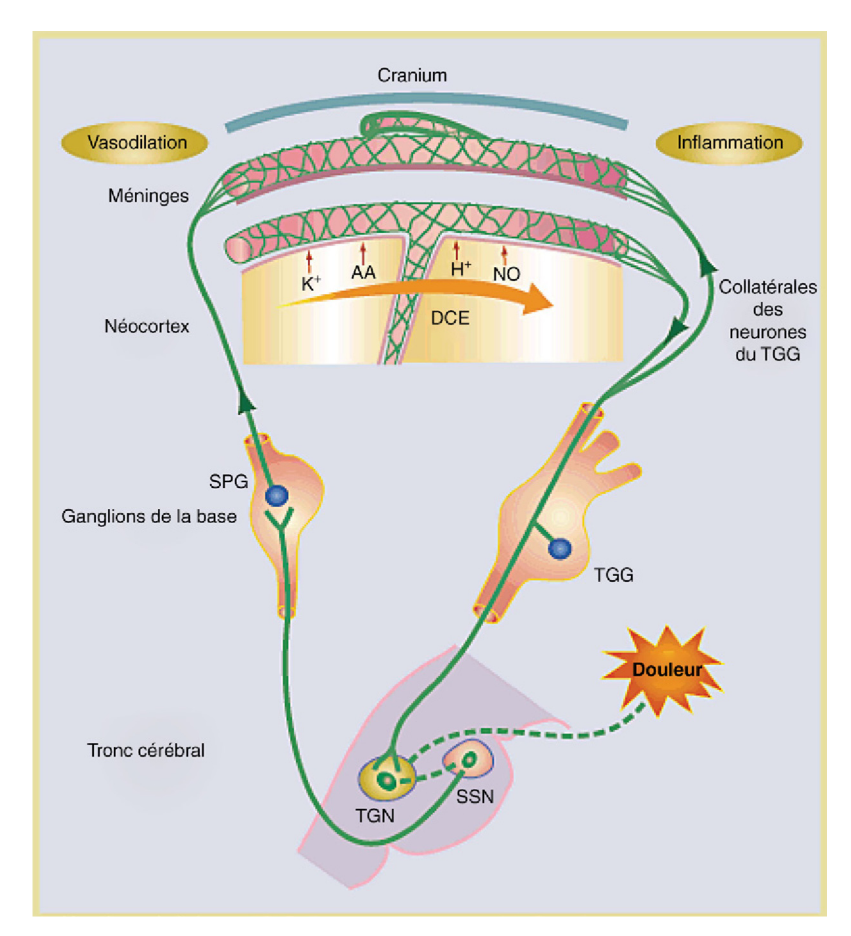


Figure 3.7. **Relation entre la dépression corticale envahissante et la céphalée dans la migraine avec aura.**

La dépression corticale envahissante (DCE) libère dans l'espace extracellulaire cortical des ions hydrogène (H^+) et potassium (K^+), de l'acide arachidonique (AA) et du monoxyde d'azote (NO). Ces agents diffusent vers les vaisseaux avoisinants et dépolarisent les terminaisons trigéminales périvasculaires ; en retour ceci provoque une activation neuronale dans la partie caudale du noyau trijumeau (TGN), dans le tronc cérébral. En même temps, des collatérales des neurones du ganglion trijumeau (TGG) libèrent des peptides pro-inflammatoires dans les méninges, conduisant à une réaction inflammatoire locale. L'activation du TGN provoque une vasodilatation des vaisseaux méningés par l'intermédiaire d'une voie parasympathique issue du noyau salivaire supérieur (SSN) et gagnant les vaisseaux méningés via le ganglion sphénopalatin (SPG).

Source : Iadecola C. From CSD to headache: A long and winding road. *Nat Med* 2002 Feb;8(2):110-2.

consistance plus dure et sont plus sensibles à la palpation. Cette sensibilité à la palpation est corrélée à la fréquence et à l'intensité des céphalées. Les muscles les plus souvent affectés sont les trapèzes, les sternocléidomastoïdiens, les muscles cervicaux postérieurs et les ptérygoïdiens latéraux, les muscles les moins atteints étant les frontaux et les temporaux.

L'activité musculaire, mesurée par électromyogramme (EMG) de surface, chez des patients présentant des CT chroniques est normale ou seulement légèrement augmentée, sans corrélation avec la présence ou l'intensité des céphalées. Les taux de lactate musculaire au cours de l'exercice physique sont normaux chez ces patients.

Les seuils douloureux à la pression (SDP), mesurés par algomètre de pression au niveau du muscle temporal, sont normaux dans les CT épisodiques, mais diminués dans les CT chroniques. Chez ces patients, les SDP sont également abaissés dans des sites extracéphaliques, comme le tendon d'Achille, les muscles paravertébraux ou les doigts. Ceci suggère un dysfonctionnement des systèmes centraux de modulation de la douleur.

L'injection de toxine botulique diminue l'activité EMG du muscle temporal de patients atteints de CT chroniques mais sans incidence sur les céphalées. Les essais thérapeutiques pratiqués avec le Botox® dans les CT chroniques sont d'ailleurs négatifs.

Ces facteurs musculaires ne sont pas spécifiques des céphalées de tension :

- les deux tiers des migraineux font état de douleur et raideur cervicales pendant leurs crises ;
- la moitié de ces patients a des points douloureux musculaires dont l'infiltration peut dans l'heure soulager les symptômes migraineux.

La douleur musculaire péricrânienne peut donc être une composante de la migraine aussi bien que des céphalées de tension.

Analyse des réflexes nociceptifs

Les réflexes du tronc cérébral permettent d'explorer le traitement central de l'information sensitive d'origine céphalique. Les périodes de silence extéroceptives du muscle temporal, le réflexe de clignement, les potentiels évoqués nociceptifs par stimulation au laser ont été beaucoup étudiés dans les CT chroniques, avec des résultats parfois contradictoires, mais dans l'ensemble ces études montrent une inhibition des interneurones inhibiteurs du tronc cérébral, une diminution du contrôle inhibiteur descendant et d'une manière plus globale, une sensibilisation des structures centrales qui traitent la douleur trigéminale. Par contre dans les CT épisodiques, les réflexes nociceptifs sont habituellement normaux.

Rôle des neurotransmetteurs

La nitroglycérine, donneur de *monoxyde d'azote* (NO), déclenche chez les sujets souffrant de CT chroniques une céphalée immédiate, suivie après quelques heures d'une céphalée de tension comparable à leur céphalée

habituelle, sans augmentation de la sensibilité péricrânienne à la palpation. Un inhibiteur de la NO synthétase (L-NMNA) diminue la céphalée et la contracture des muscles péricrâniens. Il semble donc y avoir dans la CT chronique une hypersensibilité au NO.

Contrairement à ce que l'on observe dans la migraine et l'AVF, le taux de *calcitonin gene related peptide* (CGRP) n'est pas élevé dans la CT chronique, que le patient soit en crise ou pas. L'administration de nitroglycérine chez des patients souffrant de CT chroniques ne modifie pas les taux plasmatiques de CGRP. En revanche, chez les sujets dont la douleur est pulsatile, on observe dans la période intercritique une augmentation de CGRP, ce qui suggère que la CT pulsatile est pathophysiologiquement liée à la migraine. On sait d'ailleurs que les triptans sont efficaces sur les céphalées de tension intercalaires du migraineux, alors qu'ils sont inefficaces dans les CT pures.

Les taux plasmatiques de sérotonine (5HT) sont augmentés en période de crise dans la CT épisodique avec diminution de la recapture plaquettaire de 5HT, alors que dans la CT chronique le métabolisme de la 5HT semble normal.

Facteurs psychologiques

Le stress est considéré comme le facteur déclenchant le plus fréquent des céphalées, mais il est présent avec la même fréquence dans la migraine et la céphalée de tension. Le profil psychologique des sujets présentant des CT épisodiques est globalement normal, par contre ceux qui souffrent de CT chroniques présentent une fréquence plus élevée de dépression et d'anxiété, mais ceci est également vrai dans la migraine.

Comme dans les autres douleurs chroniques, les désordres psychologiques constatés dans les CT sont plus souvent secondaires que primaires et l'anxiété et la dépression doivent être considérées comme une comorbidité plutôt que comme un facteur causal de CT chroniques.

Facteurs génétiques

Vu la grande prévalence des CT dans la population générale, l'existence de plusieurs cas dans une même famille peut être simplement dû au hasard. Toutefois, il a été montré que par rapport à une population témoin, le risque relatif d'une incidence familiale était multiplié par trois dans les CT chroniques. Étant donné la grande hétérogénéité phénotypique des CT, il est probable que l'hérédité est polygénique et qu'une grande partie de la population a le potentiel de développer une céphalée de tension si elle est exposée à des facteurs environnementaux consistants.

Synthèse

La CT peut résulter d'une interaction entre des changements dans le contrôle descendant des nocicepteurs trigéminés de second ordre du tronc

cérébral et des modifications périphériques telles qu'une sensibilité accrue des structures myofasciales et une contracture des muscles péricrâniens. Un épisode aigu de CT épisodiques peut survenir chez n'importe quel individu, par ailleurs parfaitement normal. Cet épisode peut être provoqué par un stress physique et/ou psychologique ou par des positions de travail non physiologiques. Dans de tels cas, une augmentation de la nociception dans les muscles concernés peut être la cause primaire de la céphalée. La céphalée a plus de risque de survenir chez un individu dont le contrôle central de la douleur est défaillant. Les mécanismes émotionnels augmentent la tension musculaire *via* le système limbique et réduisent l'activité du système antinociceptif endogène. Lorsque les épisodes de céphalée se répètent, les modifications centrales s'accentuent. Des phénomènes de sensibilisation des neurones nociceptifs et/ou de potentiation à long terme et la diminution d'activité des systèmes antalgiques conduisent progressivement à la CT chronique. Ces modifications centrales sont prédominantes dans les formes fréquentes de CT épisodiques et dans les CT chroniques. L'importance relative des facteurs périphériques et centraux peut néanmoins varier entre sujets et avec le temps chez le même sujet.

Algie vasculaire de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques

L'algie vasculaire de la face (AVF) associe une douleur siégeant dans le territoire du nerf trijumeau, plus précisément de sa première branche de division, le V1, la présence de signes dysautonomiques et l'existence d'une double périodicité, circadienne et circannuelle, évoquant un dysfonctionnement chronobiologique central.

Activation du système trigéminovasculaire (STV)

Comme dans la migraine, la douleur est due à l'activation de STV, comme en témoigne l'élévation du taux de CGRP dans la circulation veineuse cérébrale dans des crises d'AVF spontanées ou provoquées par l'administration d'un dérivé nitré. La sécrétion de ce neuropeptide provoque une inflammation stérile, neurogène, autour des vaisseaux cérébraux et dures-mèriens. Les influx nociceptifs sont transmis, *via* le V1, au noyau spinal du trijumeau, puis vers le thalamus et les aires corticales d'intégration de la douleur (*cf.* « Activation du système trigéminovasculaire et transmission et modulation centrale de la nociception trigéminale », p. 42). L'injection sous-cutanée de sumatriptan fait céder rapidement la douleur et normalise la concentration veineuse de CGRP.

Signes dysautonomiques

Les signes dysautonomiques ipsilatéraux à la douleur reflètent une augmentation de l'activité parasympathique (injection conjonctivale, larmoiement,

obstruction nasale et rhinorrhée) et une diminution de l'activité sympathique (ptosis, myosis).

L'augmentation de l'activité parasympathique est corroborée par l'élévation de la concentration veineuse du VIP (*vasoactive intestinal peptide*), concomitante à celle du CGRP au cours de la crise d'AVF. Elle traduit la mise en jeu du réflexe trigéminoparasympathique au niveau des noyaux salivaire supérieur et lacrymal, qui *via* le nerf facial, le ganglion sphénopalatin et le grand nerf pétreux superficiel, innerve la muqueuse nasale, les glandes lacrymales et les vaisseaux. La sécrétion du VIP, puissant vasodilatateur, renforce la vasodilatation induite par le CGRP (*cf.* « Fibres efférentes parasympathiques », p. 33 et figure 3.7).

L'hypoactivité sympathique présente dans la crise d'AVF et persistant parfois en intercrise peut être en rapport avec la compression des fibres sympathiques dans le sinus caverneux du fait de l'intense vasodilatation de l'artère carotide intracaverneuse.

Rôle de l'hypothalamus

La régularité de survenue des crises d'AVF, quotidienne ou pluriquotidienne et souvent aux mêmes périodes de la journée ou de la nuit, ainsi que la régularité saisonnière des périodes douloureuses font depuis longtemps évoquer, à l'origine de cette affection, la perturbation d'une horloge biologique, d'un pacemaker qui se situe dans l'hypothalamus, au niveau des noyaux suprachiasmatiques, sous influence de la lumière *via* une voie rétinohypothalamique directe.

La mélatonine, sécrétée par les noyaux suprachiasmatiques, est le marqueur le plus sensible de la fonction circadienne humaine ; elle est basse le jour, élevée la nuit. Dans l'AVF, la production de mélatonine est basse et son pic de sécrétion nocturne est émoussé et décalé vers le petit matin. Le taux plasmatique de testostérone est abaissé chez l'homme pendant les périodes de crises, les rythmes circadiens de sécrétion d'un certain nombre d'hormones sont déréglés (cortisol, prolactine, LH, GH, TSH).

L'implication de l'hypothalamus dans la physiopathologie de l'AVF a été confirmée par l'imagerie. En tomographie par émission de positrons, on observe pendant la crise l'activation des zones cérébrales habituellement concernées par la douleur (cortex cingulaire antérieur, insula, thalamus postérieur) mais aussi l'activation de l'hypothalamus postérieur ipsilatéral à la douleur qui paraît relativement spécifique puisque non visible lors d'une douleur céphalique provoquée par l'injection sous-cutanée de capsaïcine sous la peau du front. En IRM, on a décrit chez des patients souffrant d'AVF une augmentation de volume bilatérale de la substance grise hypothalamique postérieure par rapport à des témoins appariés. Ceci a conduit plusieurs équipes à proposer dans des AVF chroniques réfractaires une stimulation électrique profonde, hypothalamique avec des résultats très positifs (*cf.* chapitre 12).

Une activation hypothalamique similaire a été observée dans d'autres céphalées trigémino-autonomiques comme le SUNCT et l'*hemicrania continua*, ce qui suggère un mécanisme commun à cette catégorie de céphalées primaires.

À retenir

Trois dates, trois auteurs

1941 : Lashley, étudiant son propre scotome visuel migraineux et le ramenant à l'organisation architectonique du cortex visuel, estimait qu'il correspond à une excitation corticale se déplaçant progressivement le long de l'aire striée à une vitesse de 3 mm/min, suivie d'une période d'inhibition (figure 3.4).

1944 : Leao, neurophysiologiste produit expérimentalement sur le cortex du rat ou du chat un phénomène similaire, qu'il nomme *cortical spreading depression* ou dépression corticale envahissante.

1958 : Milner émet l'hypothèse que le scotome migraineux est la conséquence de la *spreading depression*. Cette note brève passa à l'époque plus ou moins inaperçue, car sous l'impulsion des travaux de **Wolff**, la théorie vasculaire de la migraine, qui relie l'aura à une ischémie corticale par spasme artériel, dominait alors.

Bibliographie

Burstein R, Levy D, Jakubowski, Woolf CJ. Peripheral and central sensitization related to headaches. In: Olesen j, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 121-30.

Coppola G, Pierelli F, Schoenen J. Is the cerebral cortex hyperexcitable or hyperresponsive in migraine? Cephalalgia 2007;27:1429-39.

Cutrer FM, Moskowitz MA. Physiopathologie de la migraine. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 65-76.

Denuelle M, Fabre N, Payoux P, Chollet F, Géraud G. Hypothalamic activation in spontaneous migraine attacks. Headache 2007;47:1418-26.

Denuelle M, Fabre N, Payoux P, Chollet F, Geraud G. Posterior cerebral hypoperfusion in migraine without aura. Cephalalgia 2008;28:856-62.

Denuelle M, Fabre N. Functional neuroimaging of migraine. Rev Neurol 2013;169:380-9.

Dodick DW, Campbell JK. Cluster Headache: Diagnosis, managment and treatment. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ, editors. Wolff's Headache. Oxford University Press; 2001, p. 283-309.

Fumal A, Schoenen J. Céphalées de tension. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 175-200.

Géraud G, Denuelle M, Fabre N, Payoux P, Chollet F. Tomographie par émission de positrons dans la migraine. Rev Neurol 2005;161(6–7):666-70.
Géraud G, Donnet A, Migraine et hypothalamus. Rev Neurol 2013;169:372-9.
Goadsby PJ. Pathophysiology of Headache. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ, editors. Wolff's Headache. Oxford University Press; 2001, p. 57-72.
Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine-current understanding and treatment. N Engl J Med 2002;346:257-70.
Iadecola C. From CSD to headache: a long and winding road. Nat Med 2002;8:110-2.
Lashley K. Patterns of cerebral integration indicated by scotomas of migraine. Arch Neurol Psychiatry 1941;46:331-9.
Massiou H, Bousser MG. Algie vasculaire de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 201-30.
Messlinger K, Dostrovsky JO, Strassman AM. Anatomy and Physiology of Head Pain. In: Olesen j, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 95-110.
Olesen J, Goadsby PJ. Synthesis of Migraine Mechanisms. In: Olesen j, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 393-8.
Ollat H, Gurruchaga JM. Anatomophysiologie de la nociception céphalique. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 29-38.

4 Génétique des céphalées[1]

Anne Ducros, Dominique Valade

Génétique de la migraine

Du fait des nombreuses formes familiales, l'existence de facteurs héréditaires dans la maladie migraineuse est soupçonnée depuis longtemps. Dès les années 1990, on a démontré qu'il existait une composante génétique dans la migraine tant sans aura (MSA) qu'avec aura (MAA).

La génétique semble jouer un rôle plus important dans les MAA que dans les MSA. Pour que le caractère migraineux se démasque du fait de la polygénicité, il est nécessaire que des mutations s'opèrent sur plusieurs gènes. Il s'agit donc d'une maladie multifactorielle avec une composante génétique complexe qui interagit avec des phénomènes environnementaux.

La seule variété de migraine monogénique, autosomique, dominante est la migraine hémiplégique familiale (MHF). En identifiant des gênes de susceptibilité codant pour des protéines clés on comprendra mieux les mécanismes de la migraine.

Migraine hémiplégique familiale

Épidémiologie

Pathologie rare, il s'agit d'une MAA qui se traduit par la présence durant l'aura d'un déficit moteur associé à des signes soit visuels, sensitifs ou aphasique et par l'existence dans la famille d'au moins un apparenté au premier ou au second degré présentant une migraine hémiplégique.

Ces MH se répartissent en familiales (MHF) et sporadiques, les MHF pouvant être pures ou associées à des signes cérébelleux permanents, les cas sporadiques de MH pouvant eux aussi être purs ou avec signes cérébelleux. Ces migraines hémiplégiques sporadiques se répartissent en deux groupes :

- soit elles sont liées à une mutation autosomique dominante d'un des gênes de la MHF (mutation *de novo* absente chez les parents biologiques ou mutation transmise par un des parents porteurs sains) ;

1. Chapitre adapté de : « Génétique de la migraine – Migraine hémiplégique familiale », par Anne Ducros, in Migraine et céphalées, coordonné par M.-G. Bousser, A. Ducros, H. Massiou, coll. « Traité de neurologie », Doin Groupe Liaison SA, 2005 : 47-85.

- soit elles se rapprochent des variétés plus habituelles de migraines avec aura et sont d'origine multifactorielle avec intrication de facteurs environnementaux et de facteurs génétiques complexes.

La prévalence de la MH est voisine d'un à deux pour mille dans la population générale.

Clinique

Durant la crise, les symptômes s'installent de façon successive et progressive :

- troubles visuels ;
- troubles sensitifs ;
- déficit moteur d'intensité variable (de la simple lourdeur d'un membre à l'hémiplégie flasque) ;
- puis troubles du langage.

Si chez un tiers des patients les crises affectent toujours le même hémicorps, les troubles sensitivomoteurs peuvent être bilatéraux soit :

- dès le début de la crise ;
- durant la progression de l'aura ;
- un côté après l'autre ;
- les deux côtés en même temps.

Si la durée moyenne de l'aura est d'une heure, elle peut varier entre quelques minutes et trois jours. L'aura disparaissant, la céphalée s'installe pour quelques heures à quelques jours mais 5 à 10 % des patients ont une aura non suivie de céphalée. La douleur peut être uni- ou bilatérale et son intensité varie de modérée à insupportable. Enfin, les signes d'accompagnement sont identiques à ceux des autres formes de migraine.

Malheureusement, et souvent avant l'âge de 20 ans de façon inaugurale, environ 40 % des patients présentent au moins une crise sévère avec aura prolongée pouvant durer plusieurs semaines associant confusion, hyperthermie, signes méningés et troubles de la conscience allant de l'obnubilation au coma profond avec défaillance respiratoire. Il peut s'y ajouter des manifestations épileptiques à type de crises généralisées, clonies hémicorporelles et même état de mal partiel. Enfin, des cas de confusion persistante avec agitation, hallucinations visuelles et auditives ont été rapportés une fois la crise de MHF terminée. Les syndromes régressent le plus souvent en quelques jours ou semaines sans séquelles cliniques ou radiologiques, mais ces patients doivent être hospitalisés pour :

- réaliser des examens complémentaires (l'injection de produit de contraste lors d'angiographie cérébrale ou extracérébrale étant susceptible de déclencher un accès sévère avec coma fébrile, tous les examens de ce type sont donc à éviter) ;
- éliminer une autre cause ;
- mettre en route une réanimation appropriée.

Enfin, il existe dans la littérature quelques cas de décès imputés à une crise sévère de MH.

Si l'on retrouve souvent de nombreux facteurs déclenchants à ces crises (stress, traumatisme crânien bénin, etc.), il s'agit rarement de ceux incriminés classiquement dans les autres formes de la maladie migraineuse.

Les crises les plus fréquentes se situent entre 5 et 25 ans, mais des débuts avant 2 ans ou après 75 ans ont été rapportés. Si les crises peuvent être quotidiennes à certaines périodes de la vie, il peut y avoir des intervalles libres de plusieurs années, mais la moyenne se situe autour de 3 à 4 ans.

Une MHF sur cinq présente des signes cérébelleux permanents, le syndrome cérébelleux est cotransmis avec la MHF mais a une pénétrance inférieure :

- un nystagmus (horizontal, vertical ou multidirectionnel) est retrouvé chez environ trois patients sur quatre ;
- une ataxie statokinétique modérée et lentement progressive est retrouvée chez un sur deux.

Un tremblement essentiel, des troubles cognitifs, un retard mental ou une épilepsie ont pu être également identifiés.

Examens complémentaires (tableau 4.1)

Ponction lombaire

Dans les crises sévères, le LCS est anormal dans environ un tiers des cas avec un aspect de méningite aseptique (12-290/mm^3) par augmentation

Tableau 4.1. Résultats des examens complémentaires MHF/MHS.

	Anomalies compatibles avec le diagnostic de MHF/MHS
TDM IRM	Au cours d'une crise sévère : œdème cérébral avec gonflement du ruban cortical En dehors des crises : parenchyme cérébral normal Atrophie cérébelleuse prédominant sur la partie antérieure du vermis et respectant le tronc cérébral
EEG	Au cours des crises : ondes lentes diffuses prédominant à l'hémisphère controlatéral au déficit ; parfois ondes pointues périodiques ou dysrythmie Anomalies pouvant persister des semaines après une crise sévère
LCS	Au cours d'une crise sévère : méningite aseptique (12-290/mm^3) lymphocytaire, parfois formule panachée ou à prédominance polynucléaire Protéinorachie modérément élevée (jusqu'à 1 g/L) Glycorachie normale
Écho-Doppler transcrânien	Accélération diffuse ou localisée des vitesses intracrâniennes

du nombre de lymphocytes mais aussi de polynucléaires neutrophiles. La protéinorachie peut atteindre 1 g/l, alors que la glycorachie reste normale.

Électroencéphalogramme

Il est le plus souvent perturbé avec des ondes lentes diffuses prédominant dans l'hémisphère controlatéral au déficit.

Scanner et IRM cérébral

Durant une crise sévère avec hémiplégie prolongée et troubles de conscience, le scanner et l'IRM peuvent être anormaux, montrant un aspect d'œdème hémisphérique controlatéral au déficit. L'IRM peut aussi montrer une diminution de la diffusion et une prise de contraste méningée transitoire.

À distance d'une crise, l'imagerie est normale hormis chez les patients atteints de MH avec signes cérébelleux permanents qui peuvent avoir une atrophie cérébelleuse, prédominant sur le vermis et respectant toujours le tronc cérébral.

Génétique

Quatre gènes impliqués dans la MHF ont, à ce jour, été identifiés (tableau 4.2) :

- CACNA1A est localisé sur le chromosome 19, il code pour la sous-unité α1A des canaux calciques neuronaux dépendants du voltage de type P/Q.

Tableau 4.2. **Gènes connus de la MH et corrélations génotypes/phénotypes.**

	MHF1	MHF2	MHF3	MHF 4
Localisation	19p13	1q23	2q24	
Gène	CACNA1A	ATP1A2	SCN1A	PRRT2
Protéine	Sous-unité α1 du canal calcique $Ca_v2.1$	Sous-unité α2 d'une pompe Na^1/K^1 ATP dépendante	Sous-unité α1 du canal sodique $Na_v1.1$	
Expression	Neuronale	Neuronale (enfant) Gliale (adulte)	Neuronale	Neuronale
Manifestations cliniques fréquentes	Crises de MH Crises sévères avec coma Ataxie/nystagmus avec atrophie cérébelleuse	Crises de MH Crises sévères avec coma	Crises de MH Crises sévères ?	
Manifestations cliniques rares	Épilepsie Déficience intellectuelle	Épilepsie Déficience intellectuelle Signes cérébelleux	Mal connues	

On retrouve ce gène dans la plupart des familles atteintes de MHF avec signes cérébelleux (MHF1) ;

- ATP1A2, est localisé sur le bras long du chromosome 1 et code pour la sous-unité α2 d'une pompe Na^1/K^1 ATP dépendante. On retrouve ce gène chez un patient sur cinq atteint de MHF (MHF2) ;
- SCN1A est localisé sur le chromosome 2 en q 24 et code pour un canal sodique voltage-dépendant neuronal, il ne semble pas être impliqué dans un grand nombre de familles (MHF3) ;
- PRRT2 code la protéine PRRT2 ou *proline rich transmembrane* 2. Les mutations de *PRRT2* responsables de MHF4 semblent être de type faux-sens avec effet dominant négatif ou perte de fonction. Des études *in vitro* montrent que PRRT2 interagit avec la protéine SNAP25 (*synaptosomal-associated protein* 25kDa) qui est elle-même une protéine présynaptique impliquée dans la formation du complexe neuronal de fusion et d'exocytose Les mutations de *PRRT2* pourraient compromettre l'interaction entre PRRT2 et SNAP25, et modifier le fonctionnement des canaux Ca_v 2.1.

Les données permettant de comprendre les conséquences des mutations identifiées dans la MHF concernent, à ce jour, essentiellement celles portant sur gène CACNA1A et le ATP1A2.

Gène CACNA1A et MHF1

CACNA1A, situé en 19p13, code la sous-unité α1A, protéine principale des canaux calciques neuronaux voltage-dépendant Ca_v2.1, également appelés canaux de type P/Q.

Les canaux calciques Ca_v2.1 sont des protéines multimériques membranaires dont la sous-unité α1A forme le pore ionique.

La sous-unité α1A, exprimée exclusivement dans les neurones, a une forte expression cérébelleuse, mais aussi en périphérie au niveau de la jonction neuromusculaire. Ces canaux régulent la libération de neurotransmetteurs incluant le glutamate et le CGRP au niveau des terminaisons présynaptiques.

Différentes mutations de CACNA1A sont associées à différentes maladies neurologiques (maladies dites alléliques). La MHF1 est liée à des mutations faux-sens de type gain de fonction qui changent l'excitabilité du canal. L'ataxie épisodique de type 2 (AE2) est liée à des mutations de type perte de fonction. Enfin, l'ataxie spinocérébelleuse de type 6 (SCA6) est liée à une extension d'un triplé CAG contenu dans la partie terminale du gène.

Les conséquences des mutations de CACNA1A ont été évaluées par différentes méthodes :

- études électrophysiologiques ;
- études de souris mutantes ;
- analyse des corrélations génotype-phénotype dans de grands groupes de patients.

Les études électrophysiologiques permettent d'étudier des courants calciques en comparant dans les cellules l'expression du gène sauvage *vs* le gène muté. Ces mutations induisent un gain de fonction. Mais on n'a pas vu de différence entre mutations, qu'elles soient liées à la MHF pure ou avec signes cérébelleux, en sachant que les données obtenues *in vitro* ne sont pas strictement extrapolables à la situation *in vivo*.

Les souris qui n'ont plus de courants calciques de type P/Q, car le gène CACNA1A a été supprimé du patrimoine génétique, naissent avec une ataxie sévère et meurent en quelques jours. Ce sont les knock-out.

Les divers phénotypes *tottering*, *leaner* ou *rocker*, porteuses de différentes mutations de CACNA1A naissent avec une ataxie cérébelleuse de sévérité variable et des manifestations paroxystiques (épilepsie absence) :

• les tottering ont un contrôle anormal de la libération d'acétylcholine à la jonction neuromusculaire ;

• les leaner ont une diminution de la libération voltage-dépendante de glutamate mesurable par microdialyse au niveau cérébral, alors que la libération de GABA n'est pratiquement pas affectée avec une vitesse plus lente de progression de la *cortical spreading depression* (dépression corticale envahissante) ;

• deux souris transgéniques *knock-in* porteuses de deux mutations responsables de MHF1 chez l'homme ont été générées. Ces souris ont une augmentation de glutamate au niveau cortical et un seuil de déclenchement abaissé de la dépression corticale envahissante (DCE) dont la vitesse de propagation est augmentée. Cette anomalie est plus importante chez la souris « S218L » (MHF très sévère chez l'homme avec coma récidivant et potentiellement fatal) que chez les souris « R192Q » (forme plus bénigne de MHF1 pure). Ces souris mutées ont des crises spontanées et provoquées d'hémiparésie. Elles sont également photophobes. Ces différentes anomalies suggèrent que l'augmentation de la susceptibilité à la DCE et donc à une aura dans la MHF peuvent être liées à une hyperexcitabilité corticale.

Les mutations responsables de MH pure ne sont pas les mêmes que celles responsables de MH avec signes cérébelleux. L'expression de la maladie a été comparée chez les porteurs de trois mutations responsables de MH avec signes cérébelleux :

• T666M possède la plus haute pénétrance pour les crises de migraine hémiplégique (98 %), les crises sévères (50 %) et le nystagmus (86 %) ;

• R583Q possède la plus haute pénétrance pour l'ataxie cérébelleuse permanente (81 %), en l'absence de tout nystagmus ;

• D715E possède la pénétrance la plus faible pour les crises de migraine hémiplégique (64 %).

Diverses études conduites par différents groupes confirment qu'il existe une grande variabilité phénotypique au sein de la MHF1 : les crises varient des crises habituelles avec aura hémiparétique durant une ou deux heures suivies de céphalée à des crises très sévères avec œdème cérébral parfois fatal.

Les signes permanents lorsqu'ils existent varient du nystagmus isolé à une ataxie cérébelleuse importante parfois associée à une déficience intellectuelle. Les crises d'épilepsie sont possibles. La variabilité phénotypique est expliquée, en partie, par le génotype : certaines mutations (R192Q) sont associées à des formes de MH pures peu sévères, alors que d'autres (S218L) entraînent des signes cérébelleux permanents et des crises sévères avec œdème cérébral.

Gène ATP1A2 et MHF2

ATP1A2, situé en 1q21-q23, code la sous-unité catalytique α2 d'une pompe Na^1/K^1 ATP dépendante. Cette pompe utilise l'hydrolyse de l'ATP pour faire sortir de la cellule du sodium (Na^+) en échange de potassium (K^+) contre les gradients transmembranaires. Il est nécessaire d'avoir un fort gradient transmembranaire de sodium pour le transport des acides aminés (par exemple le glutamate) et du calcium.

L'expression de la sous-unité α2 est différente selon l'âge :

- chez le nouveau-né, elle est exprimée majoritairement dans les neurones ;
- chez l'adulte, elle est exprimée principalement dans les astrocytes et les cellules piales et arachnoïdiennes.

Le gène ATP1A2 contient 23 exons, et plus de 15 mutations d'ATP1A2 responsables de MHF2 ont été identifiées.

Les mutations responsables de la MHF2 entraînent par divers mécanismes une diminution de l'activité de pompage des cellules gliales avec baisse de la recapture du glutamate et de K^+ dans la fente synaptique, augmentant probablement l'excitabilité neuronale.

On ne peut encore analyser en détail les corrélations génotype-phénotype. Néanmoins, si l'on regroupe les données cliniques des familles avec mutations identifiées d'ATP1A2 et des familles liées au chromosome 1, il semble que la variabilité clinique de MHF2 est aussi importante que dans la MHF1 avec possibilité de crises sévères associées à une confusion et un coma. De plus, deux caractéristiques de la MHF2 ont été mises en évidence :

- la pénétrance de la MHF2 est inférieure à celle de la MHF1 ;
- l'épilepsie semble plus fréquemment associée à la MHF2 qu'à la MHF1.

Enfin, la présence de signes cérébelleux permanents a longtemps été considérée comme une caractéristique propre à la MHF1. Cependant, une famille de MHF2 avec ataxie cérébelleuse permanente a été décrite. Néanmoins, la fréquence de ces signes cérébelleux permanents reste beaucoup plus importante dans la MHF1 que dans la MHF2.

Mécanismes hypothétiques de la MHF

Le contrôle de l'excitabilité cellulaire est le fait des canaux ioniques. Les mutations de CACNA1A et d'ATP1A2 perturbent cette excitabilité et peuvent rendre le cerveau des patients plus susceptible à faire une DCE prolongée et donc à la survenue d'auras complexes et prolongées, par deux mécanismes distincts :

• libération neuronale excessive de glutamate en raison du gain de fonction des canaux Ca_v2.1 dans la MHF1 ;
• captage astrocytaire insuffisant de glutamate et de K^1 en raison de l'insuffisance de la pompe Na^1/K^1 ATP dépendante dans la MHF2.

Par des mécanismes différents, les mutations portant sur le gène SCN1A et le gène PRRT2, ont aussi probablement des effets délétères sur l'excitabilité neuronale.

Diagnostic de la migraine hémiplégique familiale (MHF)

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique (ICHD-3β : 1.2.3)

A. Au moins deux crises répondant aux critères B et C.
B. Aura comportant les deux symptômes suivants :
1. déficit moteur totalement réversible ;
2. symptômes visuels, sensitifs et/ou troubles de la parole/langage, tous étant totalement réversibles.
C. Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
1. au moins un des symptômes de l'aura se développe graduellement en au moins 5 minutes et/ou 2 ou plusieurs symptômes d'aura apparaissent successivement ;
2. chaque symptôme de l'aura non moteur dure entre 5 minutes et 60 minutes et les symptômes moteurs ont une durée inférieure à 72 heures ;
3. au moins 1 des symptômes d'aura est unilatéral ;
4. l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes d'une céphalée.
D. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3β, un accident ischémique transitoire et/ou constitué ayant été exclu.

Le diagnostic de la MHF est avant tout clinique, reposant sur l'histoire du patient et l'enquête familiale qui doit concerner les apparentés au premier degré mais aussi ceux au second degré du fait de la pénétrance incomplète de la MHF. Si au moins un des apparenté du 1e au 2e degré a des crises répondant aux critères de la migraine hémiplégique (code 1.2.3), le diagnostic de MHF (code 1.2.3.1) peut alors être posé.

Lorsque l'étude génétique est réalisée et la mutation identifiée, l'ICHD-3β permet le diagnostic du sous-type de MHF : MHF1 (code 1.2.3.1.1) en cas de mutation du gène CACNA1A ; MHF2 (code 1.2.3.1.2) en cas de mutation du gène ATP1A2 ; MFH3 (code 1.2.3.1.3) en cas de mutation du

gène SCN1A ; MHF autre loci (code 1.2.3.1.4) en l'absence de mutation des gènes CACN1A, ATP1A2 ou SCN1A (la découverte récente de l'implication du gène PRRT2 explique l'absence de référence à ce dernier dans l'ICHD-3β)

En l'absence d'antécédent familial, il peut s'agir d'un cas sporadique de MH (ICHD-3β : 1.2.3.2), ou d'une aura hémiplégique chez des patients habituellement atteints d'une autre affection neurologique.

Il faut savoir que les crises de migraine avec aura hémiplégique peuvent être observées dans plusieurs affections neurologiques héréditaires dont le diagnostic est très différent de celui de la MHF (*cf.* chapitre 15) :

- certaines angiopathies (CADASIL, angiopathie amyloïde) ;
- certaines maladies mitochondriales (MELAS).

Lors de crises sévères de MH avec troubles de la conscience et fièvre le patient doit systématiquement être hospitalisé pour surveillance et réalisation d'exploration étiologique permettant de rechercher et d'éliminer d'autres causes de méningo-encéphalite. Ce n'est qu'après récupération *ad integrum* que le diagnostic de crise sévère de MH peut être porté.

Traitement de la migraine hémiplégique

Aucun essai contrôlé n'existe, le traitement reste donc empirique, basé sur celui des autres MAA. Il comprend un traitement de crise et un traitement de fond.

Traitement de crise

La kétamine (25 mg en spray nasal) : dans une étude portant sur onze patients, cinq ont été améliorés et six n'ont eu aucune amélioration.

Le vérapamil (5 mg en injection) a stoppé l'aura et la céphalée chez une patiente à cinq reprises.

Traitement de fond

Chez la plupart des patients, les crises sont peu fréquentes et ne nécessitent pas de traitement de fond.

Les résultats avec le propranolol sont contradictoires, les anticalciques (flunarizine, vérapamil et nimodipine) ont fait état de leur efficacité dans certaines publications.

L'acétazolamide (Diamox®) a permis chez certains patients une nette diminution des crises.

La lamotrigine (Lamictal®) semble efficace selon trois études ouvertes (75 à 150 mg).

Génétique de la migraine sans aura et de la migraine avec aura

L'étape cruciale des recherches sur la migraine a été la démonstration et l'existence de facteurs génétiques grâce à des études épidémiogénétiques.

Études de jumeaux

Elles comparent des taux de concordance entre jumeaux monozygotes et dizygotes et établissent la part entre facteurs génétiques et environnementaux. Une seule étude réalisée par les Danois, incluant 1013 paires monozygotes et 1667 paires dizygotes, comporte une méthodologie irréprochable. Elle montre que les taux de concordance par paire sont significativement plus élevés chez les jumeaux monozygotes que chez les dizygotes pour la MSA (28 *vs* 18 %, p =, 0,05) et pour la MAA (34 *vs* 12 %, p = 0,001). Cette étude démontre que des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux sont intriqués dans la maladie migraineuse.

Études de familles

Trente-cinq à quatre-vingt-dix pour cent des cas étudiés sont familiaux, ce qui permet d'identifier les facteurs génétiques et de faire des hypothèses sur les modes de transmission sachant que tous ont été évoqués sauf celui lié à l'X.

Ainsi une autre étude danoise, incluant 126 familles de MSA et 127 familles de MAA, a montré que les deux types de migraine avaient un mode de transmission polygénique non mendélien. Une autre analyse portant sur 31 familles de MAA, dans lesquelles les sujets atteints étaient très nombreux, a également montré que le mode de transmission le plus probable est polygénique, même si un mode monogénique autosomique dominant avec pénétrance incomplète ne peut être exclu dans certaines familles de MAA.

Si de toute évidence facteurs génétiques et facteurs environnementaux sont responsables de la maladie migraineuse avec un mode de transmission probablement polygénique, plusieurs études suggèrent que les facteurs génétiques sont plus importants dans la MAA que dans la MSA.

Stratégies d'identification des gènes de susceptibilité

Pour identifier un locus de susceptibilité par les analyses de liaison, on doit utiliser une méthode non paramétrique et non pas la classique méthode paramétrique adaptée aux maladies monogéniques.

Bien que les études d'association n'apportent aucune information sur le rôle physiopathologique éventuel du gène contenant le polymorphisme dans la maladie considérée, elles sont plus faciles à réaliser mais nécessitent des populations homogènes. Elles comparent la fréquence des allèles d'un marqueur génétique polymorphe entre sujets affectés et contrôles. En l'absence de biais, une différence significative indique

que le polymorphisme analysé est situé directement dans le gène de susceptibilité ou bien est en déséquilibre de liaison avec le gène de susceptibilité.

Implication des gènes de la migraine hémiplégique familiale dans la migraine avec aura et la migraine sans aura ?

CACNA1A « peut-être pas » impliqué

Le gène CACNA1A ne semble pas être un gène de susceptibilité majeur pour les variétés plus habituelles de migraine. En effet, les études de liaison ou d'association ont donné des résultats contradictoires (trois études positives et cinq négatives). Les autres gènes de la MHF, responsables de MHF pure, sont probablement de meilleurs gènes candidats pour la MAA et la MSA.

ATP1A2 « peut-être » impliqué

Une analyse de liaison a suggéré l'existence d'un possible locus de susceptibilité à la migraine en 1q31, distinct du locus MHF2 en 1q21-q23.

Un travail préliminaire italien ne démontre pas de manière formelle que cette mutation d'ATP1A2 est bien responsable du phénotype observé chez deux patients. Une preuve serait la mise en évidence de conséquences fonctionnelles délétères sur le fonctionnement de la pompe Na^{1}/K^{1}. Ainsi, on ne peut pas dire actuellement si ATP1A2 est impliqué ou non dans la MAA ou dans la MSA.

Autres loci impliqués dans la migraine

On a récemment localisé trois loci de susceptibilité sur des patients atteints de MAA :

- le premier en 4q24 (sur 50 familles finlandaises) ;
- le deuxième en 11q24 (sur 43 familles canadiennes) ;
- le troisième en 15q11-q13 (sur 10 familles italiennes).

Enfin, de nombreuses études d'association ont été conduites dans la migraine. La recherche d'associations positives entre la migraine et des polymorphismes contenus dans les gènes codant pour le récepteur D2 à la dopamine, le transporteur de la sérotonine, la catéchol-O-méthyltransférase, l'endothéline A, la dopamine B-hydroxylase, la 5,10-méthylènetetrahydrofolate réductase, s'est révélée fructueuse mais la signification de ces résultats reste incertaine car une association positive ne démontre pas que les allèles associés à la migraine ont un effet biologique différent des allèles non associés. Enfin chaque étude est unique et une répétition de celles-ci est nécessaire pour conclure.

Les études d'association pangénomiques (genome wide association studies - GWAS)

Grâce aux GWAS, six variants génétiques ont pu être identifiés dans la MSA et la MA. Ce nombre apparaît faible et chacun des variant identifié ne contribue que modestement au risque de migraine, soulignant encore une fois l'hétérogénéité de cette affection et le fait que de multiples variant sont nécessaires pour que le phénotype migraineux s'exprime. Ces gènes sont nouveaux et aucun n'avait été étudié précédemment dans les stratégies de gènes candidats dans la migraine. L'un est situé dans le gène *PRDM16*, au rôle inconnu. Trois gènes s'intègrent dans le modèle glutamatergique de la migraine : rs1835740 module l'homéostasie du glutamate, *LRP1* interagit avec les récepteurs glutamatergiques NMDA et *MEF2D* régule les synapses excitatrices. Le cinquième gène *TRPM8* est connu pour son implication dans la nociception. Le sixième gène *TGFBR2* est déjà connu pour son implication dans une famille atteinte de dissection aortique. Enfin, les résultats des GWAS supportent l'existence de mécanismes communs à toutes les variétés de migraine, car l'association avec rs2651899 (*PRDM16*), rs10166942 (*TRPM8*) et rs11172113 (*LRP1*) est observée autant dans la MSA que dans la MA.

Génétique de la céphalée de tension

Actuellement aucun génotype spécifique de la céphalée de tension n'a semble-t-il été mis en évidence mais un risque familial accru a été trouvé pour la céphalée de tension chronique dans une étude de Östergaard en 1997.

On sait par contre qu'il existe chez les patients présentant une céphalée de tension un comportement d'évitement avec un trait de personnalité caractéristique de l'anxiété qui serait lié à un site sur le chromosome 8p21, mais pour l'instant, il semble qu'aucune équipe de génétique n'ait examiné ce locus chez des patients souffrant de céphalée de tension.

Génétique de l'algie vasculaire de la face (AVF)

Les données récentes de la littérature remettent en question la nature purement sporadique de l'AVF en mettant en évidence une composante héréditaire dans cette pathologie. La fréquence des formes familiales d'algie vasculaire de la face est de l'ordre de 7 à 10 %. Le risque de développer une AVF est multiplié par 5 à 18 pour les apparentés au premier degré d'un sujet atteint, et de 1 à 3 chez les apparentés au deuxième

degré. Les chiffres varient selon les références reflétant des différences méthodologiques (diagnostic d'AVF établi lors d'une consultation directe ou bien d'après les réponses à un questionnaire posté).

Le mode de transmission génétique n'est pas formellement identifié à ce jour. Ceci est expliqué par la conjonction de :

- la faible fréquence de l'AVF ;
- l'absence de grandes familles à forte prévalence de sujets atteints ;
- la probable hétérogénéité génétique.

De plus, cette pathologie reste encore sous-diagnostiquée.

La transmission est probablement autosomique dominante avec faible pénétrance. L'hypothèse de la transmission par un gène autosomal est renforcée par la constatation d'une proportion de femmes plus importante dans les AVF familiales par rapport aux cas sporadiques. Toutefois, on ne peut exclure une transmission autosomique récessive ou multifactorielle dans certaines familles.

Un phénomène d'anticipation (âge de début de plus en plus précoce dans les générations successives) est probablement présent au moins dans certaines familles. Aucun chromosome ni gène n'a été clairement incriminé jusqu'à présent.

Le caractère brutal de l'installation des accès d'AVF a fait suspecter l'implication de gènes intervenant dans les canaux ioniques. Mais contrairement à la migraine hémiplégique familiale, aucune mutation du même canal calcique (CACNA 1A) n'a été démontrée chez les patients porteurs d'une AVF.

Conclusion

La migraine est une maladie polygénique multifactorielle complexe intriquant des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux. Les facteurs génétiques sont plus importants dans la MAA que dans la MSA. Le nombre des différents loci de susceptibilité et des gènes impliqués reste inconnu. La MHF, seule variété de migraine monogénique, est liée à des mutations de gènes codant pour des canaux ioniques ou des protéines modulant le fonctionnement de ces canaux ionique.

Ces mutations modifient ainsi probablement l'excitabilité corticale et la transmission synaptique. La MAA et la MSA sont, comme la MHF, caractérisées par des crises paroxystiques spontanément réversibles. Cet argument clinique est très fort pour suggérer que les gènes de susceptibilité à la MAA et à la MSA pourraient également coder des canaux ioniques ou d'autres protéines impliqués dans le contrôle de l'excitabilité neuronale et de la transmission synaptique. Seule l'identification de ces gènes permettra de confirmer cette hypothèse.

Bibliographie

Cader ZM, Noble-Topham S, Dyment DA, Cherny SS, Brown JD, Rice GP, et al. Significant linkage to migraine with aura on chromosome 11q24. Hum Mol Genet 2003;12(19):2511-7.

Cloninger CR, Van Eerdewegh P, Goate A, Edenberg HJ, Blangero J, Hesselbrock V, et al. Anxiety proneness linked to epistatic loci in genome scan of human personality traits. Am J Med Genet 1998;81:313-7.

De Simone R, Fiorillo C, Bonuso S, Castaldo G. A cluster headache family with possible autosomal recessive inheritance. Neurology 2003;61:578-9.

Ducros A, Denier C, Joutel A, Cecillon M, Lescoat C, Vahedi K, et al. The clinical spectrum of familial hemiplegic migraine associated with mutations in a neuronal calcium channel. N Engl J Med 2001;345(1):17-24.

Ducros A, Denier C, Joutel A, Vahedi K, Tournier-Lasserve E, Bousser MG. Migraine hémiplégique familiale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris). Neurologie, 17-023-A-60. 2003 : 10 p.

Ducros A, Joutel A, Vahedi K, Cecillon M, Ferreira A, Bernard E, et al. Mapping of a second locus for familial hemiplegic migraine to 1q21-q23 and evidence of further heterogeneity. Ann Neurol 1997;42(6):885-90.

Ducros A, Tournier-Lasserve E, Bousser MG. The genetics of migraine. The Lancet Neurology 2002;1(5):285-93.

Gardner K, Barmada MM, Ptacek LJ, Hoffman EP. A new locus for hemiplegic migraine maps to chromosome 1q31. Neurology 1997;49(5):1231-8.

Haan J, van Vliet JA, Kors EE, Terwindt GM, Vermeulen FL, van den Maagdenberg AM, et al. No involvement of the calcium channel gene (CACNA 1A) in a family with cluster headache. Cephalalgia 2002;21:959-62.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013; 33:629-809.

Kaunisto MA, Harno H, Vanmolkot KR, Gargus JJ, Sun G, Hämäläinen E, et al. A novel missense ATP1A2 mutation in a Finnish family with familial hemiplegic migraine type 2. Neurogenetics 2004;5:141-6.

Massiou H, Bousser MG. Algie vasculaire de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et céphalées. Doin: Rueil-Malmaison; 2005, p. 201-29.

Östergaard S, Russel MB, Bendtsen L, Olesen J. Increased familial risk of chronic tension-type headache. Br Med J 1997;314:1092-3.

Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL. Familial occurrence of cluster headache. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995;58:341-3.

Russo L, Mariotti P, Sangiorgi E, Giordano T, Ricci I, Lupi F, et al. A new susceptibility locus for migraine with aura in the 15q11-q13 genomic region containing three GABA-A receptor genes. Am J Hum Genet 2004;5:327-33.

Spierings ELH, Vincent AJPE. Familial cluster headache : occurrence in three generations. Neurology 1992;42:1399-400.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, Andersen I, Olesen J, Russell MB. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. Brain 2002;125(Pt 6):1379-91.

Thomsen LL, Olesen J, Sporadic hemiplegic migraine. . Cephalalgia 2004;24(12):1016-23.

Vahedi K, Denier C, Ducros A, Bousson V, Levy C, Chabriat H, et al. CACNA1A gene de novo mutation causing hemiplegic migraine, coma, and cerebellar atrophy. Neurology 2000;55(7):1040-2.

Wessman M, Kallela M, Kaunisto MA, Marttila P, Sobel E, Hartiala J, et al. A susceptibility locus for migraine with aura, on chromosome 4q24. Am J Hum Genet 2002;70(3):652-62.

Zohar AH, Dina C, Rossolio N, Osher Y, Gritsenko I, Bechner-Melman R, et al. Tridimensional personality questionnaire trait of arm avoidance (anxiety proneness) is linked to a locus on chromosome 8p21. Am J Med Genet 2003;117:66-9.

5 Psychopathologie des céphalées

Françoise Radat, Michel Lantéri-Minet

Nous envisageons successivement dans ce chapitre la comorbidité psychiatrique dans les différents types de céphalées, puis le problème des céphalées liées à une affection psychiatrique et enfin la prise en charge des aspects psychopathologiques.

Comorbidité psychiatrique

Migraine

Troubles anxieux et de l'humeur

Plusieurs grandes études ont été réalisées en population générale et, de façon concordante, ont trouvé une élévation du risque de souffrir de troubles anxieux et dépressifs chez les migraineux, confirmant les observations rapportées dans la littérature médicale depuis plus d'un siècle. Ainsi, les migraineux présentent un risque :

- 3 à 5 fois plus élevé de souffrir d'un trouble panique que les non migraineux ;
- 2 fois plus important de souffrir de troubles phobiques ;
- 5 fois plus important de souffrir d'anxiété généralisée ;
- 3 à 4 fois plus élevé de souffrir d'un épisode dépressif avéré (surtout les migraineux avec aura).

Le risque de souffrir de troubles bipolaires est également augmenté.

Plusieurs études ont montré que chez les migraineux, la dépression a la plupart du temps une forte composante anxieuse.

Les patients ne se plaignent pas toujours spontanément de leurs symptômes émotionnels, c'est pourquoi il faut systématiquement rechercher les signes de dépression et d'anxiété chez les patients migraineux, surtout si la migraine s'aggrave et si la consommation d'antalgiques augmente.

Troubles de la personnalité

On a longtemps suggéré que les migraineux présentaient une personnalité de type obsessionnel. Cette idée est contredite par une étude dans laquelle les auteurs ne retrouvent pas de différence significative pour

l'ordre, l'ambition, la rigidité, qui sont les traits de caractères classiques de la personnalité obsessionnelle. Toutefois la grande majorité des études comportent de nombreux biais. Il existe tout de même quelques travaux réalisés à partir d'échantillons de migraineux issus de la population générale. Elles montrent que les migraineux auraient une plus grande instabilité émotionnelle (névrosisme) que les non migraineux. Il faut souligner que ce trait est peu spécifique et qu'il est très souvent retrouvé chez les douloureux chroniques.

Céphalée de tension

Troubles anxieux et de l'humeur

Une seule étude a été menée en population générale chez de jeunes adultes souffrant de céphalées de tension épisodique (CTE) : on n'a pas observé d'augmentation de l'incidence à un an, de troubles dépressifs ni anxieux lorsqu'ils sont comparés aux témoins. En revanche, toutes les études effectuées en population consultante retrouvent, chez les patients se plaignant de CTE, un important risque de souffrir de troubles anxieux et dépressifs. Ainsi, la comorbidité anxiodépressive est probablement liée à la demande de soins chez ces patients se plaignant de CTE.

Il est également à souligner la constante augmentation de fréquence de la comorbidité anxiodépressive chez les sujets présentant des céphalées de tension chroniques (CTC) lorsqu'ils sont comparés aux sujets présentant des CTE. Les taux de comorbidité psychiatrique observés chez les patients souffrant de CTC rejoignent ceux qui sont observés chez les migraineux, voire leur sont supérieurs. Les troubles anxieux seraient présents chez environ 50 % des patients souffrant de CTC, le diagnostic le plus souvent porté étant le trouble anxiété généralisé. Les troubles de l'humeur seraient quant à eux présents chez environ 30 % des patients souffrant de CTC.

Troubles de la personnalité

Comme dans le cas de la migraine, les études souffrent de nombreux écueils méthodologiques. On ne dispose pas de travaux étudiant la présence des critères diagnostiques du DSM III ou IV de troubles de la personnalité (axe 2). En revanche, il existe plusieurs études utilisant le MMPI (*Minnesota multiphasic personality inventory*) qui retrouvent une augmentation des scores d'hypochondrie, d'hystérie et de dépression (triade névrotique). Il faut néanmoins souligner que le MMPI n'a pas été validé dans des populations de céphalalgiques et que, par exemple, le fait d'avoir des céphalées fait augmenter le score d'hypochondrie. Ces résultats sont donc à considérer avec prudence.

Céphalée chronique quotidienne (CCQ)

Troubles anxieux et dépressifs

Plusieurs études permettent de dire que les troubles anxieux et dépressifs ont une fréquence élevée chez les patients souffrant de CCQ consultant en centre spécialisé. Un trouble anxieux est présent chez un patient sur deux, et un trouble de l'humeur chez un patient sur deux ou sur trois.

C'est chez les patients souffrant de CCQ de type migraineux et avec abus médicamenteux que l'on trouve le plus de troubles anxieux et dépressifs.

Abus médicamenteux et addiction

Le terme d'addiction regroupe tous les comportements pathologiques caractérisés par :

- la perte de contrôle ;
- la poursuite du comportement en dépit de la connaissance de ses conséquences néfastes.

L'abus médicamenteux des patients présentant des céphalées par abus médicamenteux (CAM) comporte souvent ces deux aspects et peut alors être considéré comme une addiction. Cette dimension addictive est d'autant plus importante que les médicaments consommés contiennent une substance à effet psychotrope, soit la caféine que l'on rencontre dans de nombreuses spécialités antimigraineuses, soit les dérivés opiacés. Il y a alors un double conditionnement (figure 5.1) :

- d'une part, l'effet antalgique ;
- d'autre part, l'effet « détente » pour les dérivés morphiniques (la codéine est souvent utilisée par les céphalalgiques) et l'effet stimulant pour la caféine.

Deux études ont montré de façon concordante que deux tiers des patients souffrant de CAM ont les critères de diagnostic de dépendance du DSM IV pour ce qui concerne leur consommation d'antimigraineux de crise. Par ailleurs, il existe une augmentation du risque de souffrir de dépendance à une substance autre chez les patients souffrant de CAM. Il faut donc rechercher une addiction à un autre médicament (en particulier benzodiazépines), au café, au tabac. En revanche, les dépendances à l'alcool et aux drogues ne sont pas fréquentes chez les migraineux chroniques.

Trouble de la personnalité

Deux tiers des patients consultant pour CCQ présenteraient un trouble de la personnalité. Ces troubles de la personnalité sont de type :

- soit névrotique (phobique, obsessionnel compulsif, dépendant) ;
- soit borderline ou narcissique.

Les patients présentant ces derniers types de personnalité sont extrêmement difficiles à prendre en charge. Ils présentent souvent d'autres addictions

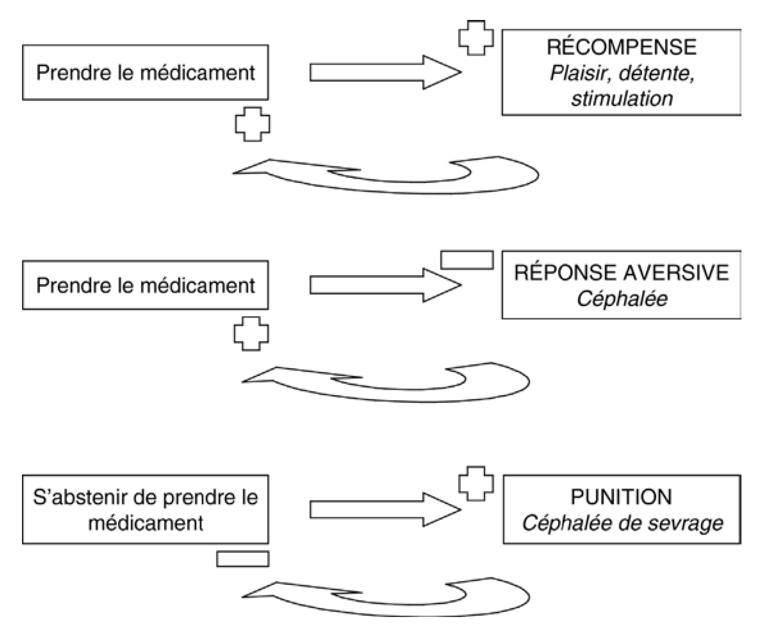


Figure 5.1. Facteurs comportementaux favorisant l'apparition d'une addiction médicamenteuse : conditionnement opérant.

associées à l'abus médicamenteux et ont une adhésion thérapeutique chaotique. Ils imposent donc une prise en charge pluridisciplinaire en milieu spécialisé, prise en charge qui s'efforce de s'inscrire dans la durée.

Certains auteurs ont suggéré qu'un profil de personnalité pathologique puisse être un facteur prédisposant à la chronicisation des céphalées épisodiques.

Comorbidité et pronostic

La question de savoir si la comorbidité psychiatrique aggrave le pronostic de la migraine se pose. Dans les études, il est toujours difficile de savoir si c'est l'évolution de la migraine qui aggrave l'anxiété et la dépression ou bien l'inverse, mais il est clair qu'il y a une augmentation parallèle de l'intensité de la symptomatologie émotionnelle et du nombre de jours de céphalées. De même, le nombre de jours de prise d'antimigraineux de crise augmente parallèlement à l'intensité de la symptomatologie anxieuse et dépressive. Plusieurs études ont démontré de façon concordante que des scores hauts d'anxiété et de dépression allaient de pair chez les migraineux avec une qualité de vie altérée et avec une aggravation du handicap et une augmentation des coûts directs liées à la migraine (médicaments, consultations).

Il faut néanmoins souligner qu'il y a peu d'études prospectives et qu'elles sont contradictoires. Il a été montré que le risque relatif d'avoir un mauvais pronostic était 1,8 fois plus élevé chez les patients CCQ déprimés que chez les patients CCQ qui ne sont pas déprimés. En revanche, d'autres travaux conduits en population générale de sujets âgés n'ont pas identifié la dépression comme facteur statistiquement prédictif de pronostic.

Causes de la comorbidité

Comment expliquer l'importante comorbidité entre céphalées et troubles psychiatriques ? Deux types d'explications sont généralement proposés :
- un lien de causalité entre les deux troubles, la survenue de l'un d'eux prédisposant à la survenue du second ;
- l'existence d'un facteur étiologique commun aux deux troubles.

Les données dont nous disposons ne permettent pas d'apporter une réponse claire. La littérature propose en effet un corpus d'études contradictoires permettant seulement de proposer la probable intrication des deux types de causes.

Les études les plus récentes mettent en évidence des liens chronologiques bidirectionnels entre migraines et troubles dépressifs/troubles paniques. Ceci suggère l'existence d'un facteur de risque commun.

Pour les céphalées chroniques, il semble vraisemblable qu'il existe un lien de causalité avec les troubles de l'humeur, mais il est bidirectionnel :
- les CCQ causeraient les troubles de l'humeur : il a été ainsi montré que les céphalées non migraineuses sévères (que l'on peut rapprocher des CCQ) sont des facteurs de risque de l'épisode dépressif majeur, comme d'ailleurs de la migraine. Mais cette démonstration a été faite dans des conditions rétrospectives ;
- les troubles de l'humeur causeraient les CCQ : déjà en 1982 l'hypothèse que la dépression, comme l'abus d'antalgiques, était cause de chronicisation des céphalées était émise. Mais là encore cette hypothèse reposait sur des études rétrospectives.

Enfin, on peut aussi suggérer que les troubles de l'humeur et les CCQ ont des mécanismes physiopathologiques communs ; beaucoup d'auteurs notent que les troubles de la fonction sérotoninergique sont impliqués dans les deux types de troubles.

Céphalées des affections psychiatriques

Place dans la classification des céphalées

Depuis la deuxième édition de l'ICHD, une rubrique « céphalées attribuées à un trouble psychiatrique » (groupe A12 de la classification) apparaît. Il est recommandé de n'utiliser ce code que lorsque le lien de causalité entre la

céphalée et le trouble psychiatrique est indiscutable. Pour cela, les céphalées doivent survenir exclusivement durant le cours évolutif du trouble psychiatrique et elles doivent disparaître dans les 3 mois suivant la résolution ou la rémission du trouble psychiatrique. Il est recommandé de ne pas utiliser ce code pour décrire les phénomènes de comorbidité, qui eux ne préjugent pas d'un lien de causalité entre troubles psychiatriques et céphalées, mais d'une simple coexistence.

L'ICHD ne reconnaît que deux affections psychiatriques susceptibles de provoquer des céphalées : les troubles de somatisation (code 12.1) et les troubles psychotiques (code 12.2). Cette individualisation des céphalées secondaires à des troubles de somatisation et des céphalées secondaires à des troubles psychotiques a été confirmée par la troisième édition de l'ICHD. Les autres troubles psychiatriques pouvant être associés à des céphalées mais avec une relation de cause à effet insuffisamment établie (possible simple comorbidité) sont exclus du corps principal de la classification et sont placés en appendice. Il s'agit de(s) :

- troubles dépressifs (A12.3) ;
- angoisse de séparation (A12.4)
- attaques de panique (A12.5) ;
- phobie spécifique (A12.6) ;
- phobie sociale (A12.7) ;
- troubles anxieux généralisés (A12.8) ;
- stress post-traumatique (A12.9).

Céphalée attribuée à un trouble psychiatrique

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un trouble de somatisation (ICHD-3β : 12.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Diagnostic d'un trouble de somatisation avec les caractéristiques suivantes :

1. antécédents de plusieurs plaintes physiques apparues avant 30 ans, qui soit n'ont pas été pleinement expliqués par une condition médicale connue ou, quand elles sont liées à un état pathologique, sont excessives à ce qui serait attendu de l'histoire, l'examen physique, ou les examens complémentaires ;
2. durant l'évolution du trouble, tous les éléments suivants :
   a. au moins quatre symptômes douloureux d'organe ou de fonction différents (par exemple, à partir de la tête, la poitrine, le dos, l'abdomen, les articulations, les extrémités et / ou le rectum, et / ou au cours de la menstruation, rapports sexuels et / ou la miction),

▷

▷

b. au moins deux symptômes gastro-intestinaux autres que la douleur (par exemple nausées, des ballonnements, des vomissements autre que pendant la grossesse, de la diarrhée et / ou l'intolérance de plusieurs aliments différents),
c. au moins un symptôme sexuel autre que la douleur (par exemple diminution de la libido, dysfonction érectile ou éjaculatoire, des règles irrégulières, règles trop abondantes et / ou des vomissements tout au long de grossesse),
d. au moins un symptôme pseudo-neurologique non limité à la douleur (par exemple les symptômes de conversion tels que troubles de la coordination ou de l'équilibre, paralysie ou une faiblesse localisée, difficulté à avaler ou boule dans la gorge, aphonie, rétention urinaire, hallucinations, anesthésie sensitivodouloureuse, diplopie, cécité, surdité, des convulsions ; des symptômes de dissociation tels que l'amnésie et/ou de la perte de conscience autre que l'évanouissement).

C. Relation causale entre la céphalée et le trouble de somatisation démontrée par au moins un des éléments suivants :

1. la céphalée a évolué ou s'est significativement aggravée en intensité parallèlement au développement des autres symptômes attribués au trouble somatique ;
2. céphalée constante ou récurrente dont l'intensité est parallèle à celle des autres symptômes attribués au trouble somatique ;
3. régression de la céphalée en parallèle de l'amélioration des autres symptômes attribués au trouble somatique.

D. Non attribué à un autre diagnostic de l'ICHD-3β·

Tel que défini par le DSM-IV, cette affection polysymptomatique nécessite au minimum huit plaintes somatiques différentes concernant les sphères neurologique, gastro-intestinale et génitale, avec un recul évolutif de plusieurs années, une quête médicale réitérée, un retentissement fonctionnel important. Cette affection a une large prédominance féminine, avec une sex-ratio de 10 : 1. Il faut néanmoins souligner que le trouble somatisation a été considéré par le collège des psychiatres contribuant à l'élaboration du DSMIV comme insatisfaisant sur le plan de sa validité et de sa fiabilité, que l'ensemble des troubles somatoformes a totalement été reconceptualisé dans le DSM V et que le trouble somatisation n'apparaît plus.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un trouble psychotique (ICHD-3β : 12.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Croyance hallucinatoire dont le contenu implique un mécanisme qui pourrait expliquer les maux de tête (par exemple, le patient croit qu'un dispositif

▷

▷

a été implanté dans sa tête, qui est à l'origine de la céphalée, ou qu'il ou elle a une tumeur cérébrale causant la céphalée, malgré la preuve irréfutable du contraire).

C. Relation causale entre la céphalée et le trouble psychotique démontrée par au moins un des deux éléments :

1. la céphalée est apparue avec ou après le trouble psychotique ;
2. la céphalée disparaît quand l'hallucination se calme.

D. Non attribuée à un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Céphalée associée à un trouble psychiatrique non reconnu (encore) par la classification comme un facteur causal

Dépression

Un tiers des patients présentant des céphalées d'étiologie inexpliquée souffrent d'un trouble de l'humeur. À l'inverse, on estime qu'en moyenne deux tiers des patients déprimés se plaignent de douleurs inexpliquées parmi lesquelles les céphalées ont une large part, surtout chez les femmes. Certains patients déprimés, se présentant avec des symptômes somatiques, dénient toute dépression de l'humeur, ce qui pose le problème de la « dépression masquée ».

Les plaintes se rapportant à des symptômes physiques masquent encore plus souvent une détresse psychique chez l'enfant, soit à type de trouble anxieux (par exemple le trouble « angoisse de séparation »), soit à type de trouble dépressif. Chez les enfants, les céphalées sont le symptôme médicalement inexpliqué le plus fréquent.

Troubles anxieux

Les céphalées ne font pas partie de la liste des symptômes physiques proposés par le DSM IV dans les critères diagnostiques des troubles anxieux. En ce qui concerne le trouble anxiété généralisé, les critères diagnostiques du DSM IV ne comportent pas directement les céphalées mais la tension musculaire. Plusieurs études ont montré qu'il existe une corrélation entre le niveau d'anxiété chronique et la fréquence des céphalées.

Le lien entre céphalées et syndrome de stress post-traumatique a fait l'objet de nombreuses publications. Après un traumatisme céphalique, les céphalées post-traumatiques sont plus fréquentes en cas de stress post-traumatique. On estime que parmi les patients présentant des céphalées post-traumatiques, au moins 30 % souffrent d'un stress post-traumatique. Il importe donc de rechercher ce syndrome systématiquement chez les sujets consultant pour céphalées post-traumatiques, faute de quoi les traitements

proposés risquent d'être inefficaces et de conduire à un abus médicamenteux, particulièrement fréquent chez ces sujets.

Chez l'enfant, les céphalées ainsi que les douleurs digestives, peuvent être les manifestations d'une angoisse de séparation.

Troubles somatoformes

La catégorie des troubles somatoformes recouvre, dans le DSM IV, tous les syndromes comprenant une plainte corporelle ou une préoccupation à propos du corps, non justifiés par une étiologie médicale et entraînant un dysfonctionnement psychosocial important. Les patients se plaignent souvent, outre de céphalées, de douleurs gynécologiques, vésicales, musculaires, de lombalgies, etc. Ces patients ont souvent subi de nombreuses interventions chirurgicales. Il existe une forte comorbidité avec les troubles anxiodépressifs, d'une part et les troubles de la personnalité, d'autre part. Si ces patients présentent une plainte principale somatique, on est frappé par la complexité des symptômes psychiatriques et par l'importance du dysfonctionnement psychosocial que les symptômes somatiques n'expliquent pas. Enfin, tous les auteurs soulignent l'importance de leur consommation médicale et le coût en résultant pour la société.

Les céphalées sont une des plaintes les plus fréquemment exprimées chez les sujets consultant pour des symptômes inexplicables médicalement.

Aucune étude systématique n'a été réalisée à propos des céphalées conversives. Cela est logique dans la mesure où le DSM IV exige pour le diagnostic de conversion un trouble neurologique autre qu'une simple douleur.

Prise en charge des aspects psychopathologiques

Faire face à la céphalée

Modèles de gestion du stress

La douleur de la céphalée peut être considérée comme un stress auquel l'individu fait face, de façon plus ou moins adaptée, en fonction de ses ressources psychiques. Lorsque l'individu n'arrive pas à faire face correctement à ce stress, les céphalées ont un fort impact en termes d'altération de la qualité de vie, de handicap et de retentissement émotionnel. Cette mauvaise adaptation est le résultat d'une évaluation de la situation qui est vécue comme dépassant les capacités de contrôle de l'individu (« contrôle perçu »). Il s'ensuit des modalités de « faire face » (*coping*) dites dysfonctionnelles conduisant à l'abus médicamenteux et à la dépression (figure 5.2).

« *Coping* dysfonctionnel » : catastrophisme évitement

Le catastrophisme est la tendance à répondre à la douleur de façon émotionnelle plutôt qu'en agissant de façon pragmatique (recherche de

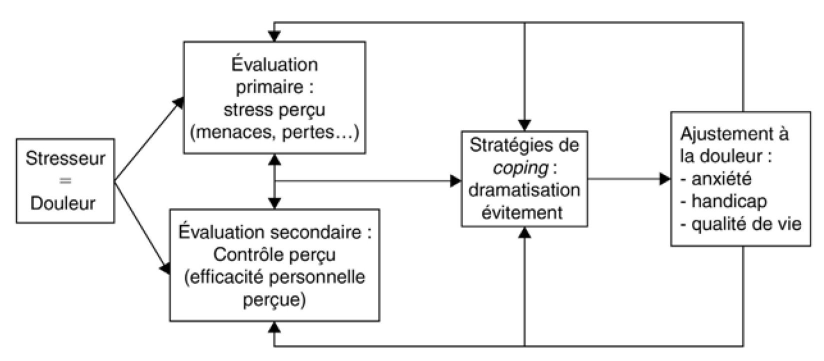


Figure 5.2. Modèle transactionnel du stress de Lazarus et Folkman.
D'après Lazarus RS, Folkman S. Stress, appraisal, and coping. Springer ; New York :1984.

renseignements sur la maladie, du meilleur traitement, etc.). Les émotions sont alors négatives, le sujet ayant un vécu dramatisé de la situation. De très nombreuses études ont montré que le catastrophisme est associé à un mauvais pronostic chez les douloureux chroniques. Le catastrophisme prédit également le handicap et la qualité de vie du migraineux indépendamment de l'intensité de la symptomatologie.

L'évitement est la tendance à organiser sa vie autour d'évitements rigides et extensifs de tout ce qui peut être un facteur précipitant ou un facteur aggravant des céphalées, les patients pouvant devenir de vrais tyrans pour leurs proches. Plusieurs études ont montré la fréquence du développement de comportements d'évitement, en particulier chez les sujets souffrant de céphalées chroniques.

Description des prises en charge

Relaxation

Il existe plusieurs techniques de relaxation, mais toutes ont en commun de tendre à l'obtention d'un relâchement du tonus musculaire associé à une détente psychique. Les deux techniques les plus employées sont le training autogène de Schultz et la relaxation progressive de Jacobson. Cette dernière consiste à faire alterner les séquences de contraction et de décontraction pour chaque groupe musculaire, permettant ainsi au patient de bien prendre conscience de ce qu'il ressent dans les deux situations. Le training autogène de Schulz est quant à lui plus proche de l'hypnose, le thérapeute suggérant une sensation de lourdeur et de chaleur pour obtenir la relaxation de chaque groupe musculaire. Quel que soit la technique, la répétition régulière des exercices est une condition indispensable à l'obtention des résultats.

Thérapies comportementales et cognitives

Les thérapies cognitivocomportementales des céphalées chroniques nécessitent d'intégrer dans le programme la gestion du stress lié aux céphalées, d'une part et l'éducation à une prise médicamenteuse contrôlée, d'autre part. Par ailleurs, ces thérapies visent à restreindre l'utilisation de modalités de *coping* inadaptées comme le catastrophisme et l'évitement.

Ce type de thérapie est basé sur la collaboration entre le patient et le thérapeute autour d'objectifs définis à l'avance et des moyens pour atteindre ces objectifs. Il y a donc une phase obligatoire de pédagogie durant laquelle on éduque le patient à sa maladie et aux méthodes utilisables pour mieux faire face à cette maladie. Le deuxième principe de ce type de prise en charge est l'auto-observation qui consiste dans le cas des CCQ en la tenue d'un agenda de migraines assez détaillé, comprenant le relevé des problèmes émotionnels et comportementaux, des pensées du patient à propos de ce qui lui arrive.

Puis, le programme comporte l'apprentissage d'un certain nombre de techniques de gestion de la douleur et du stress :

- relaxation avec ou sans *biofeedback* ;
- imagerie dirigée ;
- autohypnose ;
- réinterprétation des sensations, etc.

L'ensemble de ces techniques améliore le contrôle perçu sur la douleur, diminue l'anxiété anticipatrice de celle-ci et surtout atténue le catastrophisme, ce qui a pour effet de réduire la prise de médicament.

Efficacité

La relaxation, le *biofeedback* et les thérapies comportementales et cognitives ont une efficacité sur la prévention des migraines lorsqu'ils sont comparés au placebo. Il faut tenir compte du fait que le placebo est dans plusieurs études aisément repérable (listes d'attentes) et que les conditions de double aveugle ne sont donc pas remplies. Il faut également noter que ces études ont été conduites dans des centres spécialisés ou les patients souffrent en général de migraines dont les crises sont fréquentes et résistantes aux traitements de fond habituels.

À l'heure actuelle, on ne peut pas tirer de conclusion quant à l'éventuelle supériorité d'une des interventions examinées par rapport aux autres. Enfin, ces études ne permettent pas de dégager des profils de patients répondeurs.

Chez l'enfant et l'adolescent, il a été montré la supériorité de la relaxation ou du *biofeedback* ou de la thérapie cognitive et comportementale sur le placebo (liste d'attente). En outre, l'examen de ces études montre que l'efficacité est plus importante que chez les adultes, en moyenne 70 % des enfants

ont une diminution de 50 % de l'index des céphalées. Le principal problème méthodologique de ces études reste l'absence de groupes contrôles permettant un réel double aveugle. Enfin, il existe même des données factuelles montrant que ces méthodes sont chez l'enfant supérieures aux traitements de fond médicamenteux par bêtabloquant.

La seule étude randomisée menée spécifiquement chez des patients présentant des CCQ montre que la prise en charge comportementale et cognitive est plus efficace que le placebo à 1 et 6 mois et plus efficace que les tricycliques à 1 mois. Les autres études vont dans le sens de l'efficacité de la prise en charge comportementale et cognitive à court et à moyen terme mais posent d'importants problèmes méthodologiques. À long terme, l'amélioration obtenue avec les thérapies comportementale et cognitive semble se maintenir.

Bibliographie

American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders, DSM-IV. 4th edition. Washington DC: American Psychiatric Association; 1994.

ANAES Recommandations pour la pratique clinique. Prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et l'enfant : aspects cliniques et économiques. Octobre 2002 : http ://www.has-sante.fr/portail/display.jsp ?id5c_272212.

Breslau, Schultz LR, Stewart WF, Lipton RB, Welch KMA. Headache types and panic disorder. Directionality and specificity. Neurology 2001;56:350-4.

Fasmer OB, Oedegaard KJ. Clinical characteristics of patients with major affective disorders and comorbid migraine. World J Biol Psychiatry 2001;2:149-55.

Fuh JL, Wang SJ, Lu SR, Juang KD. Does medication overuse headache represent a behavior of dependence? Pain 2005;119:49-55.

Géraud G, Valade D, Lantéri-Minet M, Radat F, Lucas C, Vivès E, Joubert JM, Mekies C. SMILE: first observational prospective cohort study of migraine in primary care in France. Description of methods and study population. Cephalalgia 2008;28:164-73.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. 2nd edition. Cephalalgia 2004;24 (Suppl 1):1-160.

Heckman BD, Holroyd KA. Tension type headache and psychiatric comorbidity. Current Pain and Headache Reports 2006;10:439-47.

Holroyd KA, Drew JB, Cottrell CK, Romanek KM, Heh V. Impaired functioning and quality of life in severe migraine: the role of catastrophizing and associated symptoms. Cephalalgia 2007;27:1156-65.

Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, Lipchik GL, Cordingley GE, Carlson BW. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: a randomized controlled trial. JAMA 2001 May 2;285:2208-15.

Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, Hill KR, O'Donnell FS, Cordingley G. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. Headache 2000;40:3-16.

Lantéri-Minet M, Radat F, Chautard MH, Lucas C. Anxiety and depression associated with migraine: influence on migraine subject's disability and quality of life, and acute migraine management. Pain 2005;118:319-26.

Lipton RB, Hamelsky SW, Kolodner KB, Steiner TJ, Stewart WF. Migraine, quality of life and depression. A population-based care-control study. Neurology 2000;55:635-9.

Lu SR, Fuh JL, Chen WT, Juang KD, Wang SJ. Chronic daily headaches in Taipe, Taiwan: prevalence, follow up and outcome predictors. Cephalalgia 2001;21:980-6.

Mathew NT, Stubits E, Nigam MP. Transformation of episodic migraine into daily headache: analysis of factors. Headache 1982;22:66-8.

Merikangas KR, Stevens DE, Angst J. Headache and personality: results of a community sample of young adults. J Psychiatr Res 1993;27:187-96.

Oedegaard KJ, Neckelmann D, Mykletun A, Dahl AA, Zwart JA, Hagen K, Fasmer OB. Migraine with and without aura: association with depression and anxiety disorder in a population-based study. The HUNT Study. Cephalalgia 2006;26:1-6.

Radat F, Creac'h C, Guegan-Massardier E, Mick G, Guy N, Fabre N, Giraud P, Nachit-Ouinekh F, Lanteri-Minet M. Behavioral dependence in patients with medication overuse headache. A cross-sectional study in consulting patients using the DSM IV criteria. Headache. 2008.

Radat F, Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: a review. Cephalalgia 2005;25:165-78.

Schultz JH. Autogenic therapy: autogenic méthode. New York: Grune & Stratton; 1969.

6 Formes cliniques de la migraine

Nelly Fabre

La migraine est une affection dominée par des crises stéréotypées de céphalées. Néanmoins, cette affection peut revêtir de nombreuses formes cliniques dans lesquelles la céphalée n'est pas l'élément dominant voire même peut être absente. La complexité de sa physiopathogénie (*cf.* chapitre 3) rend compte de l'aspect protéiforme de sa clinique. La répétition des crises conditionne le handicap.

L'élaboration des critères de diagnostic de la migraine par l'International Headache Society a constitué une étape décisive dans la connaissance clinique de cette affection. La dernière révision (IHCD-3β) apporte quelques modifications dans l'individualisation des formes cliniques de la migraine.

Deux grandes formes cliniques dominent le tableau, la migraine sans aura et la migraine avec aura typique :

- dans la migraine sans aura, la clinique est dominée par des crises de céphalées ayant des caractéristiques très faciles à reconnaître ;
- dans la migraine avec aura typique, l'aura visuelle, sensitive ou aphasique, témoigne d'un dysfonctionnement neuronal original (dépression corticale envahissante).

Les autres formes cliniques sont plus rares et nécessitent souvent une expertise clinique et des examens complémentaires pour retenir ce diagnostic : il s'agit de la migraine avec aura du tronc cérébral (appelée antérieurement migraine basilaire), la migraine hémiplégique, la migraine rétinienne, la migraine chronique et les complications de la migraine (état de mal migraineux, aura persistante sans infarctus, infarctus migraineux, épilepsie déclenchée par l'aura migraineuse).

Parfois, on ne peut réunir chez un patient tous les critères de définition : on parle alors de migraine probable.

Enfin seront envisagés dans ce chapitre les syndromes épisodiques associés à la migraine.

Ainsi, les formes cliniques de la migraine sont développées en six identités selon l'ICHD-3β :

- migraine sans aura (code 1.1) ;
- migraine avec aura (code 1.2) ;
- migraine chronique (code 1.3) ;
- complications de la migraine (code 1.4) ;

Les céphalées en 30 leçons

- migraine probable (code 1.5) ;
- syndromes épisodiques pouvant être associés à la migraine (code 1.6).

L'ancienne « migraine ophtalmoplégique » est maintenant dénommée « neuropathie ophtalmoplégique douloureuse récurrente » (code 13.9) (*cf.* chapitre 25).

Migraine sans aura (code 1.1)

La migraine sans aura, caractérisée par la survenue récurrente de crises de céphalée ayant des caractéristiques bien particulières est la forme clinique la plus fréquente de la migraine (80 à 90 % des cas). La survenue de cinq crises est nécessaire pour porter le diagnostic de migraine (affection primaire) car rarement des crises de migraine peuvent être symptomatiques d'une cause lésionnelle et survenir chez un sujet non migraineux.

La fréquence des crises, la sévérité des symptômes, la réponse au traitement conditionnent le handicap.

La céphalée migraineuse

La céphalée s'installe de manière progressive (en quelques minutes ou quelques heures) et pas de manière explosive. La douleur débute à tout moment de la journée ou de la nuit et du petit matin, éveillant le patient par son intensité.

Siège de la douleur

La céphalée migraineuse est habituellement unilatérale et frontotemporale. Une céphalée ayant par ailleurs des caractères typiques peut se localiser sur la face (*migraine faciale*).

La céphalée peut prédominer dans la région postérieure et dans ce cas, encore trop souvent, être étiquetée « névralgie d'Arnold » ou « arthrose cervicale ». La céphalée peut siéger toujours du même côté mais il faut alors se méfier des très rares migraines symptomatiques.

La céphalée migraineuse des enfants et des adolescents (âgés de moins de 18 ans) est plus souvent bilatérale que chez l'adulte. Une douleur unilatérale survient habituellement tard dans l'adolescence ou dans la vie adulte précoce. Une céphalée occipitale chez l'enfant est rare et incite à la prudence sur le diagnostic.

Type et intensité de la douleur

Le caractère pulsatile de la douleur est typique de la migraine mais n'apparaît parfois qu'à l'effort ou à l'acmé de la crise. L'intensité de la douleur est variable d'une crise à l'autre et d'un patient à l'autre. Toutefois, trois patients sur quatre présentent une douleur sévère, cotée à 7 ou 8 en moyenne sur une échelle de 0 à 10. La céphalée est exacerbée par les mouvements ou les efforts

même minimes et diminuée par le repos, l'immobilité, l'occlusion des yeux. Dans environ un tiers des crises, le patient doit arrêter son activité et s'aliter.

Symptômes accompagnant la céphalée

- Les nausées surviennent dans près de 90 % des crises.
- Les vomissements sont plus rares et leur fréquence diminue avec l'âge. Les vomissements gênent l'absorption des médicaments, aggravant la sévérité de la crise.

La plupart des patients présentent une :

- photophobie (sensibilité anormale à la lumière et aggravation de la céphalée par la lumière) ;
- phonophobie (les bruits, même à des niveaux sonores habituels, sont mal tolérés).

Spontanément, les patients se retirent, si possible dans une pièce calme et semi-obscure.

Les crises de migraine peuvent être associées à des signes dysautonomiques et des symptômes cutanés d'allodynie (perception douloureuse d'un stimulus non douloureux).

Durée de la crise migraineuse

La crise dure de 4 à 72 heures sans traitement. Certaines crises, notamment chez l'enfant, peuvent durer moins de 4 heures. Quand le patient s'endort au cours d'une crise de migraine et qu'il se réveille sans migraine, la durée de la crise est estimée jusqu'à l'heure du réveil.

Symptômes prémonitoires

Des symptômes prémonitoires peuvent commencer des heures ou un jour ou deux avant les autres symptômes de la crise de migraine (avec ou sans aura) chez environ 15 % des patients, sous forme de :

- asthénie ;
- somnolence ;
- bâillements ;
- irritabilité ;
- tendance dépressive ou au contraire sentiment d'euphorie ;
- sensation de faim pour un aliment précis, etc.

Ces symptômes prémonitoires orienteraient vers un dysfonctionnement hypothalamique initial lors de la crise de migraine (*cf.* chapitre 3)

Diagnostic de la migraine sans aura

- Les critères ICHD-3β (*cf.* encadré ci-dessous) permettent de porter le diagnostic de migraine et d'éliminer les autres céphalées primaires ou secondaires.

• La première crise de migraine pose parfois des difficultés de diagnostic : il faut s'assurer du caractère progressif du début de la céphalée, de la normalité de l'examen neurologique et général, en particulier de l'absence de fièvre et de syndrome méningé. Souvent, les patients sont hospitalisés pour une première crise de migraine et il est réalisé un bilan (scanner, PL, IRM) pour éliminer les autres causes de céphalées. La survenue ultérieure d'autres crises confirmera le diagnostic.

Critères de diagnostic

Migraine sans aura (ICHD-3β : 1.1)

A. Au moins cinq crises répondant aux critères B à D.
B. Crises de céphalée durant de 4 à 72 heures (non traitée ou traitée sans succès).
C. La céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
1. localisation unilatérale ;
2. qualité pulsatile ;
3. intensité modérée ou sévère ;
4. aggravée par ou provoquant l'évitement d'activités physiques de routine (par exemple marcher ou monter des escaliers).
D. Durant la céphalée, au moins l'un des signes suivants :
1. nausées et/ou vomissements ;
2. photophobie et phonophobie.
E. Pas de meilleure définition par un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Migraine avec aura (code 1.2)

• Dans 10 à 20 % des crises de migraine, survient une aura. L'aura migraineuse se manifeste par des crises récurrentes durant quelques minutes de symptômes visuels, sensitifs ou autres du système nerveux central, unilatéraux et entièrement réversibles. Ces symptômes se développent de manière progressive (« la marche migraineuse ») et sont habituellement suivis par une céphalée migraineuse. Certains sujets présentent tantôt des crises de migraine sans aura tantôt des crises avec aura. La physiopathogénie de l'aura est liée à une dépression corticale envahissante (*cf*. chapitre 3).
• Les symptômes de l'aura peuvent être uniques ou multiples se succédant, commençant habituellement par les troubles visuels puis sensitifs puis aphasiques, mais l'inverse ou bien un autre ordre peut survenir. Habituellement, les symptômes de l'aura sont unilatéraux. Parfois les symptômes de l'aura sont isolés et ne sont pas accompagnés d'une céphalée.

• Les symptômes moteurs, du tronc cérébral ou de la rétine sont plus rares et de diagnostic difficile.

Diagnostic d'une aura migraineuse

• Le patient doit avoir présenté au moins 2 épisodes pour porter le diagnostic d'aura migraineuse. Lors du premier épisode, des examens complémentaires s'avèrent souvent nécessaires pour éliminer en priorité AIT et épilepsie partielle.
• L'aura migraineuse se caractérise par un mode d'installation progressif, en 5 minutes ou plus, et par une durée des symptômes entre 5 et 60 minutes. Les différents symptômes de l'aura peuvent se succéder et augmenter d'autant la durée totale de l'aura.
• Les patients éprouvent parfois des difficultés à décrire leur aura. Souvent les patients se trompent dans la description de la latéralisation des symptômes, décrivent un début brutal alors qu'il est progressif, décrivent comme monoculaires des troubles visuels qui sont en fait latéraux homonymes. La durée de l'aura est souvent mal appréciée. Un déficit sensitif est souvent confondu avec un déficit moteur. Dans ce cas, il faut apprendre au patient à chronométrer et à décrire ses symptômes de manière prospective. Le tableau clinique devient alors plus clair.
• Les symptômes de l'aura sont habituellement visuels (le scotome scintillant représente l'aura visuelle typique), sensitifs à type de fourmillements et/ou de troubles du langage. Moins fréquents sont les troubles du langage, habituellement aphasiques et souvent difficiles à catégoriser. L'aura avec signes moteurs du tronc cérébral et de la rétine sont plus rares.
• La reconnaissance d'une étiologie migraineuse est facile quand l'aura est suivie d'une céphalée typiquement migraineuse mais de diagnostic plus difficile quand la céphalée est banale ou quand il n'y a pas de céphalée du tout. La céphalée s'installe lors de la disparition des signes de l'aura. Parfois, un intervalle libre inférieur à une heure entre aura et céphalée existe. Plus rarement, l'aura s'installe en même temps que la céphalée, voire après le début de celle-ci.

Place des examens complémentaires dans la migraine typique :

• Les diagnostics différentiels sont l'AIT et les crises partielles d'épilepsie :
  – l'interrogatoire est l'étape essentielle. Si tous les critères sont retrouvés et l'examen neurologique normal, les examens complémentaires ne sont pas obligatoires. Il importe de bien expliquer au patient que le scanner et l'IRM sont normaux dans la migraine malgré l'importance de la céphalée,
  – des études d'IRM en population générale ont montré des hypersignaux de la substance blanche plus fréquents dans la migraine que chez des témoins du même âge (et plus fréquents dans la migraine avec aura que dans la migraine sans aura) (*cf.* chapitre 7),

– au cours de la crise de migraine avec aura, des anomalies électro-encéphalographiques non spécifiques sont parfois retrouvées, telles que : ondes lentes focalisées ou diffuses, ou bien ondes pointues, pouvant faire porter à tort le diagnostic d'épilepsie ;
- Le diagnostic différentiel avec un AIT peut être difficile si l'interrogatoire est incertain, si le sujet a plus de 50 ans ou s'il existe un terrain vasculaire.

Critères de diagnostic

Migraine avec aura (ICHD-3β : 1.2)

A. Au moins deux crises remplissant les critères B et C.
B. Un ou plusieurs symptômes d'aura entièrement régressifs suivants :
1. visuel ;
2. sensitif ;
3. touchant parole et/ou langage ;
4. moteur ;
5. du tronc cérébral ;
6. rétinien.
C. Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
1. au moins 1 des symptômes de l'aura se développe progressivement sur ≥ 5 minutes et/ ou 2 symptômes ou plus surviennent de manière successive ;
2. chaque symptôme individuel de l'aura dure entre 5 et 60 minutes ;
3. au moins 1 des symptômes de l'aura est unilatéral ;
4. l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par une céphalée.
D. Pas de meilleurs critères diagnostics dans l'ICHD-3β et un accident ischémique transitoire a été éliminé.

Formes cliniques de migraine avec aura

La classification ICHD-3β distingue quatre formes cliniques de migraine avec aura :
- **la migraine avec aura typique** pouvant être suivie d'une céphalée ou ne pas être suivie de céphalée sans qu'il y ait de distinction entre céphalée migraineuse ou d'un autre type ;
- **la migraine avec aura du tronc cérébral** (qui remplace le terme de migraine basilaire) ;
- **la migraine hémiplégique** dont il existe des formes familiales (type 1, 2, 3 et autres loci) et des formes sporadiques ;
- **la migraine rétinienne**.

Les termes de « migraine avec aura prolongée » et « migraine avec aura de début aigu » ont été abandonnés car la grande majorité des patients avec de telles crises ont le plus souvent d'autres crises d'aura typique.

Migraine avec aura typique

L'aura ayant les caractères définis ci-dessus consiste en des symptômes **visuels** et/ou **sensitifs** et/ou **des troubles du langage ou de la parole** mais ne comporte pas de déficit moteur, de symptômes du tronc cérébral ou rétinien. Cette aura est caractérisée par une installation progressive, une durée de chaque symptôme n'excédant pas une heure. L'aura comporte de manière concomitante des signes positifs et négatifs (par exemple un scotome et des scintillements), totalement réversibles. Dans la majorité des cas, l'aura est seulement visuelle. Dans un faible pourcentage de crises de migraine avec aura (moins d'un quart), l'aura visuelle s'associe à des troubles sensitifs ou à des troubles du langage.

On distingue donc dans l'aura typique :

- l'aura visuelle typique ;
- l'aura sensitive typique ;
- l'aura aphasique typique.

L'aura typique peut être suivie d'une céphalée migraineuse, d'une céphalée non migraineuse et enfin d'aucune céphalée.

Critères de diagnostic

Migraine avec aura typique (ICHD-3β : 1.2.1)

A. Au moins deux crises remplissant les critères B et C.

B. L'aura consiste en des symptômes visuels, sensitifs, et/ou de la parole /du langage, chacun totalement réversible mais sans symptôme moteur, du tronc cérébral ou rétinien.

C. Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

1. au moins 1 des symptômes de l'aura se développe graduellement sur ≥ 5 minutes et/ou 2 des symptômes ou plus surviennent successivement ;
2. chaque symptôme individuel d'aura dure de 5 à 60 minutes ;
3. au moins 1 des symptômes de l'aura est unilatéral ;
4. l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par une céphalée.

D. Pas de meilleurs critères diagnostiques dans la classification ICHD-3β et un AIT a été exclu.

Aura visuelle typique

L'aura visuelle est le type le plus fréquent d'aura migraineuse, survenant chez plus de 90 % des patients au moins lors de quelques crises. L'aura visuelle typique est dominée par le scotome scintillant mais se manifeste aussi par des phosphènes et d'autres troubles visuels homonymes. La

localisation des troubles visuels dans un hémichamp, de manière latérale homonyme, est caractéristique mais souvent difficile à retrouver à l'interrogatoire. Parfois, les troubles visuels affectent la vision centrale.

Scotome scintillant

Le scotome scintillant, quasiment pathognomonique de migraine se caractérise par une zone aveugle bordée d'un arc scintillant, formé de lignes brisées continues, évoquant le dessin des « fortifications à la Vauban ». Le scotome envahit progressivement un hémichamp visuel de manière latérale homonyme mais peut affecter aussi la vision centrale. Ces symptômes visuels persistent à la fermeture des yeux. À la fin de l'aura, le scotome disparaît progressivement en sens inverse de sa formation.

Phosphènes

Ce sont des taches lumineuses scintillantes noires et blanches, plus rarement colorées, à type de flashes, de zébrures, d'étoiles, se transformant parfois en scotome.

Autres troubles visuels

- Les troubles visuels peuvent être déficitaires, sans scintillement, posant le problème du diagnostic différentiel avec les accidents ischémiques cérébraux. Mais dans la migraine, contrairement à l'AVC, le déficit visuel n'est pas total et se traduit souvent par une vision floue, comme à travers un verre dépoli, un rideau de fumée ou un écran d'eau.
- Plus rarement, les objets semblent cerclés d'un liseré lumineux ou paraissent animés de mouvements (polyopsie).
- Les auras visuelles de l'enfant sont parfois complexes :
  - le champ visuel peut être inversé (le plafond à la place du plancher) ;
  - les troubles de la perception visuelle (et parfois sensitive) peuvent réaliser le « syndrome d'Alice au pays des merveilles ». Les objets semblent déformés ou de taille modifiée ;
  - si ces symptômes sont accompagnés d'auras plus caractéristiques et suivis d'une céphalée migraineuse, le rattachement à la migraine pose peu de difficultés. Dans le cas contraire, le diagnostic est difficile (éliminer une épilepsie, des manifestations psychotiques, etc.).

Aura sensitive typique

- L'aura sensitive typique consiste en des paresthésies, à type de fourmillement ou d'engourdissement débutant à la main, parfois à un doigt puis s'étendant successivement aux autres doigts, à l'avant-bras, puis gagnant l'hémiface homolatérale, prédominant sur le contour des lèvres, la joue et la langue, selon une topographie chéiro-orale ne répondant pas à des territoires artériels cérébraux. L'extension maximale est atteinte en une dizaine de minutes.

• Chez l'enfant, certaines auras s'accompagnent de troubles de la perception du schéma corporel : tout ou partie du corps paraît rétréci, allongé, déformé.

Aura aphasique typique

Aphasie ou difficultés de langage inclassables.

Des troubles du langage sont le plus souvent associés aux troubles visuels et sensitifs. Ils sont difficiles à classer, tels que les :
- manque du mot ;
- paraphasies isolées ;
- troubles de la lecture ;
- troubles de la compréhension ;
- dysarthrie.

Aura typique suivie ou non de céphalée

• L'aura typique peut être accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par une céphalée ayant ou non les caractères de migraine (code 1.2.1.1 : aura typique avec céphalée).

• L'aura typique peut ne pas être accompagnée ou suivie de céphalée (code 1.2.1.2 : aura typique sans céphalée) :
  - un certain nombre de patients ont exclusivement une aura typique sans céphalée ;
  - en l'absence de céphalée remplissant les critères de migraine sans aura, le diagnostic différentiel avec des maladies potentiellement graves telles que par exemple un AIT devient plus difficile et nécessite des investigations ;
  - quand l'aura survient pour la première fois après l'âge de 40 ans, quand les symptômes sont exclusivement négatifs (par exemple hémianopsie) ou quand l'aura est prolongée ou très courte, d'autres causes, en particulier AIT doivent être éliminées.

Migraine avec aura du tronc cérébral

• Dans cette forme clinique, autrefois appelée « migraine du tronc basilaire », « migraine basilaire » ou « migraine de type basilaire », les symptômes de l'aura ont une origine située clairement au niveau du tronc cérébral mais sans déficit moteur. D'autres symptômes d'aura typiques s'ajoutent aux symptômes du tronc cérébral durant la plupart des crises.

• L'aura du tronc cérébral comporte au moins deux des symptômes suivants : *dysarthrie*, *vertiges*, *acouphènes*, *hypoacousie*, *diplopie*, *ataxie*, *niveau de conscience abaissé* totalement réversible.

• De tels symptômes peuvent survenir dans un contexte d'anxiété ou d'hyperventilation et sont donc parfois difficiles à interpréter.

- Les signes neurologiques de la migraine basilaire ont les caractéristiques d'une aura migraineuse :
  - marche migraineuse sur 5 minutes ;
  - durée de l'aura comprise entre 5 minutes et 1 heure.
- Une céphalée migraineuse survient soit pendant l'aura, soit dans un délai de moins d'une heure après l'aura.
- Les symptômes visuels et sensitifs de la migraine de type basilaire se différencient de l'aura typique par leur caractère bilatéral (paresthésies des quatre membres, perturbations des deux hémichamps visuels). Il n'existe pas d'atteinte motrice dans la migraine basilaire.

Critères de diagnostic

Migraine avec aura du tronc cérébral (ICHD-3β : 1.2.2)

A. Au moins deux crises remplissant les critères B-D.
B. Aura consistant en symptômes visuels, sensitifs et/ou de la parole/langage, chacun totalement réversible mais sans symptômes moteurs ou rétiniens.
C. Au moins deux des symptômes suivants du tronc cérébral :
1. dysarthrie ;
2. vertiges ;
3. acouphènes ;
4. hypoacousie ;
5. diplopie ;
6. ataxie ;
7. niveau de conscience abaissé.

D. Au moins deux des caractéristiques suivantes :
1. au moins 1 symptôme de l'aura s'étend graduellement sur ≥ 5 minutes et/ou 2 ou plus des symptômes arrivent successivement ;
2. chaque symptôme individuel de l'aura dure entre 5 et 60 minutes ;
3. au moins 1 des symptômes de l'aura est unilatéral ;
4. l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par une céphalée.

E. Pas de meilleurs critères diagnostiques dans l'ICHD-3β et un AIT a été éliminé.

Migraine hémiplégique

- La migraine hémiplégique se caractérise par la survenue au cours de l'aura :
  - **d'un déficit moteur d'un hémicorps** allant d'une simple lourdeur à un déficit total. Le déficit moteur peut durer jusqu'à 72 heures. Chez certains patients le déficit moteur persiste pendant plusieurs semaines ;

– le déficit moteur est associé aux **autres signes de l'aura typique** : aura visuelle, sensitive et/ou troubles de la parole du langage, le plus souvent unilatéraux, d'installation progressive sur plus de 5 minutes, durant chacun au maximum 1 heure et totalement réversibles ;
– l'aura est accompagnée ou suivie dans l'heure par une céphalée.

- Il existe deux types de migraine hémiplégique :
  – la migraine hémiplégique familiale (FHM), affection autosomique dominante dont il existe 3 types génétiques identifiés et d'autres types pour lesquels l'identification d'autres loci est en attente :
    – type 1 : mutations dans le gène CACNA1A ;
    – type 2 : mutations dans le gène ATP1A2 ;
    – type 3 : mutations dans le gène SCN1A ;
    – type 4 : Migraine hémiplégique familiale liée à d'autres loci (*cf.* chapitre 4).
  – la migraine hémiplégique sporadique.

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique (ICHD-3β : 1.2.3)

A. Au moins deux crises remplissant les critères B et C.

B. Aura consistant en deux des signes suivants :

1. une faiblesse motrice totalement réversible ;
2. des symptômes visuels, sensitifs et/ou parole/langage totalement réversible.

C. Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

1. au moins 1 des symptômes de l'aura s'étend graduellement sur ≥ 5 minutes et/ou deux de symptômes ou plus surviennent en succession ;
2. chaque symptôme individuel de l'aura non motrice dure entre 5 et 60 minutes et les symptômes moteurs durent moins de 72 heures ;
3. au moins 1 des symptômes de l'aura est unilatéral ;
4. l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par une céphalée.

D. Pas de meilleur diagnostic dans la classification ICHD-3β et une ischémie transitoire et un AVC ont été exclus.

Migraine hémiplégique familiale

La description clinique, les données des examens complémentaires et l'analyse génétique de la migraine hémiplégique sont développés dans le *chapitre 4, « Génétique de la migraine »*.

La migraine hémiplégique familiale est une affection autosomique dominante dans laquelle l'aura comporte en plus des signes typiques de l'aura (visuels, sensitifs, aphasiques) un déficit moteur pouvant durer 3 jours

(mais parfois des semaines). Au moins un des apparentés du 1er et 2e degré présente la même affection.

- Sur le plan clinique :
  - s'associent fréquemment des symptômes de l'aura du tronc cérébral ;
  - une céphalée est pratiquement toujours présente ;
  - dans certaines crises, peuvent être présents un trouble de la conscience, confusion, fièvre ;
  - les crises de FHM peuvent être déclenchées par des traumatismes crâniens modérés ;
  - dans approximativement 50 % des familles FHM, une ataxie cérébelleuse progressive chronique survient indépendamment des crises de migraine.
- Les examens complémentaires peuvent monter :
  - une pléiocytose du LCS ;
  - l'IRM peut être anormale (œdème, prise de contraste méningée) ;
  - l'EEG peut monter des ondes lentes diffuses ou localisées.
- Les diagnostics différentiels (épilepsie, encéphalite) imposent un bilan complet. Attention, l'administration de produit de contraste peut déclencher une crise sévère.
- Sur le plan génétique :
  - dans FHM1, il existe des mutations dans le gène CACNA1A codant pour un canal calcique sur le chromosome 19 ;
  - dans FHM2, il existe des mutations dans le gène ATP1A2 codant pour une K/NA-ATPase sur le chromosome 1 ;
  - dans FHM3, il existe une mutation dans le gène SCN1A codant pour un canal sodique sur le chromosome 2 ;
  - il existe d'autres loci non encore identifiés ou en cours d'identification.

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique familiale (FHM) (ICHD-3β : 1.2.3.1)

A. Remplit les critères 1.2.3 de migraine hémiplégique.
B. Au moins un des parents du 1er ou du 2e degré a eu des crises remplissant les critères de 1.2.3 migraine hémiplégique

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique familiale type 1 (FHM1) (ICHD-3β : 1.2.3.1.1)

A. Remplit les critères de 1.2.3.1 migraine hémiplégique familiale.
B. Une mutation causale sur le gène CACNA1A a été démontrée.

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique familiale type 2 (FHM2) (ICHD-3β : 1.2.3.1.2)

A. Remplit les critères pour 1.2.3.1 migraine hémiplégique familiale.
B. Une mutation causale sur le gène ATP1A2 a été démontrée.

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique familiale type 3 (FHM3) (ICHD-3β : 1.2.3.1.3)

A. Remplit les critères 1.2.3.1 migraine hémiplégique familiale.
B. Mutation causale sur le gène SCN1A a été démontrée.

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique familiale et autres loci (ICHD-3β : 1.2.3.1.4)

A. Remplit les critères 1.2.3.1 de migraine hémiplégique familiale.
B. Pas de mutation retrouvée sur les gènes CACNA1A, ATP1A2, SCN1A à l'analyse génétique.

Migraine hémiplégique sporadique

Dans la migraine hémiplégique sporadique, le tableau est identique à celui de la migraine hémiplégique familiale sauf qu'il n'existe pas d'antécédents familiaux. Les cas sporadiques auraient la même prévalence que les cas familiaux. Parfois des cas en apparence sporadiques sont en fait porteurs d'une mutation génétique et c'est l'apparition d'une migraine hémiplégique chez un parent du 1er ou 2e degré qui permet de redresser le diagnostic.

Les cas sporadiques nécessitent un bilan exhaustif (imagerie, PL, etc.) pour éliminer les autres causes (en particulier une PL est nécessaire pour éliminer le syndrome de céphalée transitoire avec déficit neurologique et lymphocytose du LCS, *cf.* chapitre 17).

Critères de diagnostic

Migraine hémiplégique sporadique (ICHD-3β : 1.2.3.2)

A. Remplit les critères pour 1.2.3 migraine hémiplégique.

B. Pas de parents du 1er ou du 2e degré remplissant les critères de 1.2.3 migraine hémiplégique.

Migraine rétinienne

• La migraine rétinienne réalise un trouble visuel monoculaire, évoluant par crises répétées, comportant des scintillements, un scotome ou une cécité, associé à une céphalée migraineuse. La migraine rétinienne est une cause extrêmement rare de déficit transitoire monoculaire. Le caractère monoculaire du trouble visuel ne peut être affirmé que si le sujet a pensé à fermer un œil puis l'autre en crise ou s'il a pu être examiné en crise. Beaucoup de troubles visuels interprétés comme monoculaires sont en fait une hémianopsie. La durée du trouble de la vue est inférieure à 60 minutes. Une céphalée migraineuse succède au trouble visuel avec un intervalle libre de moins d'une heure. Dans certains cas la céphalée précède le symptôme visuel.

• Certains cas sans céphalée ont été rapportés mais l'origine migraineuse du trouble visuel monoculaire ne peut être affirmée.

• Des cas de perte visuelle monoculaire permanente associé à la migraine ont été décrits.

• Des investigations appropriées sont nécessaires pour exclure toute autre cause de cécité transitoire monoculaire. Un spasme de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches a été observé de manière exceptionnelle en crise à l'examen du fond d'œil. En dehors des crises, l'examen ophtalmologique se révèle normal, toutefois un bilan complet doit être réalisé afin d'éliminer toutes les causes ophtalmologiques et neurologiques de cécité monoculaire (*Amaurosis fugax*) transitoire.

Critères de diagnostic

Migraine rétinienne (ICHD-3β : 1.2.4)

A. Au moins deux crises remplissant les critères B et C.

B. L'aura consiste en des phénomènes visuels positifs et/ou négatifs (c'est-à-dire : scintillements, scotome ou cécité) monoculaires, totalement réversibles, confirmés durant la crise par 1 ou les 2 éléments suivants :

1. l'examen clinique du champ visuel ;

▷

▷

2. le dessin du patient (exécuté après indications claires) d'un déficit du champ visuel monoculaire.
C. Au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
1. l'aura s'étend graduellement sur ≥ 5 minutes ;
2. le symptôme de l'aura dure 5 à 60 minutes ;
3. l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par une céphalée.
D. Pas de meilleur diagnostic dans ICHD-3β.

La migraine chronique (code 1.3)

• La migraine chronique survient chez un patient migraineux confirmé (ayant eu auparavant au moins 5 crises typiques de migraine avec ou sans aura). Cette forme clinique de migraine constitue un motif fréquent de consultation en centre spécialisé.
• La migraine chronique se caractérise par une céphalée survenant pendant 15 jours ou plus par mois, depuis plus de 3 mois. Cette céphalée a les critères d'une céphalée migraineuse typique pendant au moins 8 jours par mois ou bien est considérée par le patient comme un début de migraine et soulagée par un triptan ou un dérivé ergoté. En fait, les caractéristiques de la céphalée peuvent changer d'un jour à l'autre ou le même jour. Les crises de migraine peuvent être avec ou sans aura. Les autres céphalées présentent fréquemment les caractéristiques d'une céphalée de tension.
• Devant des céphalées survenant de manière si fréquente, la tenue par le patient d'un agenda permet de recueillir des informations sur la douleur, les symptômes associés et les prises médicamenteuses, jour après jour pendant au moins 1 mois.
• L'expérience clinique montre que chez certains patients la fréquence des crises est d'emblée très élevée, constituant sans doute une forme grave de migraine. Mais pour la majorité des patients, il s'agit d'un long processus de transformation (appelé auparavant « migraine transformée ») conduisant d'une migraine épisodique (quelques crises au maximum par mois) à une migraine chronique (céphalée pendant plus de 15 jours par mois). Les facteurs de transformation sont nombreux et les plus fréquemment retrouvés sont : de mauvaises conditions économiques, une prépondérance féminine, un surpoids, un syndrome anxiodépressif et un abus de traitement de crise (*cf.* chapitre 22) tel qu'il est défini sous le nom de céphalée avec abus médicamenteux (code 8.2).
• Ainsi, parmi les patients ayant les critères de migraine chronique, certains présentent un abus de médicaments de crise (*cf.* chapitre 22). Après sevrage, au moins la moitié de ces patients redeviennent des migraineux épisodiques. Ceci revient à dire que l'autre moitié de patients avec abus médicamenteux

ne s'améliorent pas après arrêt de cet abus médicamenteux. Ainsi la chronicité de la céphalée migraineuse induite par l'abus médicamenteux n'est pas toujours réversible.

Critères de diagnostic

Migraine chronique (ICHD-3β : 1.3)

A. Céphalée (de type céphalée de tension et/ou migraine) pendant ≥ 15 jours par mois depuis > 3 mois et remplissant les critères B et C.

B. Survenant chez un patient qui a eu au moins cinq crises remplissant les critères B-D de 1.1 migraine sans aura et/ou critères B et C de 1.2 migraine avec aura.

C. Pendant ≥ 8 jours par mois depuis > 3mois remplissant un des critères suivant :

1. critères C et D de 1.1 migraine sans aura ;
2. critères B et C de 1.2 migraine avec aura ;
3. considérée par le patient comme un début de migraine et soulagée par un triptan ou un dérivé ergoté.

D. N'ayant pas de meilleur diagnostic dans la classification ICHD-3β.

Complications de la migraine (code 1.4)

- État de mal migraineux (code 1.4.1).
- Aura persistante sans infarctus (code 1.4.2).
- Infarctus migraineux (code 1.4.3).
- Épilepsie déclenchée par une aura migraineuse (code 1.4.4).

État de mal migraineux

L'état de mal migraineux est défini comme une crise de migraine invalidante qui dure plus de 72 heures. Hormis la durée, tous les caractères de la crise habituelle de migraine sans aura sont présents. La durée ne tient compte ni des interruptions pendant le sommeil, ni de la disparition de courte durée de la douleur due à l'effet des médicaments. Cette durée peut être d'une semaine ou plus. Un état de mal migraineux peut survenir de manière imprévisible ou bien dans un contexte d'abus d'antalgiques ou d'antimigraineux de crise et peut être alors considéré comme une céphalée de rebond prolongée. Une migraine symptomatique doit être éliminée grâce à la surveillance clinique étroite et l'amélioration après traitement adapté.

Critères de diagnostic

État de mal migraineux (ICHD-3β : 1.4.1)

A. Une crise de céphalée remplissant les critères B et C.
B. Survenant chez un patient avec 1.1 migraine sans aura et/ou 1.2 migraine avec aura et typique des précédentes crises à l'exception de sa durée et de sa sévérité.
C. Les deux caractéristiques suivantes :
1. sans rémission depuis ≥ 72 heures ;
2. douleur et/ou symptômes associés invalidants.
D. Pas de meilleur diagnostic selon les critères ICHD-3β.

Aura persistante sans infarctus

• L'aura persistante sans infarctus se produit chez un patient ayant des antécédents de migraine avec aura typique, mais ici, les symptômes de l'aura se prolongent sur une semaine ou plus alors que la neuro-imagerie ne montre pas d'anomalies et en particulier pas d'infarctus. Les symptômes sont parfois bilatéraux et peuvent durer dans certains cas des mois sans traduction neuroradiologique.
• Il faut différencier l'aura persistante de la survenue d'auras parfois pluriquotidiennes, plusieurs jours d'affilée faisant redouter l'installation d'un infarctus cérébral.
• Les auras persistantes posent de difficiles problèmes diagnostiques et nécessitent un bilan exhaustif pour éliminer toute autre affection. La nature migraineuse est retenue quand les symptômes sont ceux de l'aura habituelle typique mais dont seule la durée est plus longue. Ces traits caractéristiques aident à éliminer les rares affections susceptibles d'associer à une céphalée parfois d'allure migraineuse des accidents vasculaires ou pseudovasculaires telles que le MELAS ou le CADASIL. Dans ces deux affections, l'IRM est anormale, permettant d'emblée d'éliminer la migraine (*cf.* chapitre 15).
• De nombreux traitements ont été essayés dans l'aura persistante sans infarctus. La lamotrigine semblerait être le traitement le plus efficace.

Critères de diagnostic

Aura persistante sans infarctus (ICHD-3β : 1.4.2)

A. Aura remplissant les critères B.
B. Survenant chez un patient avec 1.2 migraine avec aura et typique des auras précédentes à l'exception du fait qu'un ou plusieurs symptômes de l'aura durent ≥ 1 semaine.
C. La neuro-imagerie ne montre pas d'infarctus.
D. Pas de meilleur diagnostic dans l'ICHD-3β.

Infarctus migraineux

• L'infarctus migraineux est défini comme un infarctus cérébral directement imputable à la migraine, c'est-à-dire :
- survenant chez un patient ayant une migraine avec aura ;
- au cours d'une crise ressemblant aux crises habituelles ;
- se manifestant par des symptômes qui sont ceux de l'aura et qui persistent de façon durable ;
- siégeant dans une zone correspondant aux symptômes de l'aura.

• Toute autre cause d'infarctus cérébral doit être éliminée par les examens appropriés. En effet, un infarctus cérébral d'une autre cause que la migraine peut provoquer chez un migraineux une crise de migraine (migraine symptomatique de l'AVC et non sa cause).

• L'infarctus migraineux survient le plus souvent dans la circulation postérieure et chez des femmes jeunes.

• Un risque multiplié par 2 d'AVC ischémique chez les patients souffrant de migraine avec aura a été bien démontré dans des études en population générale (*cf*. chapitre 7). Toutefois, ces AVC ischémiques ne répondent pas dans la plupart des cas à la définition restrictive d'infarctus migraineux.

• Les mécanismes qui augmentent le risque d'AVC ischémique chez des migraineux (avec aura et non dans la migraine sans aura) demeurent obscurs. Le mécanisme supposé est une baisse anormalement sévère du débit sanguin cérébral au cours d'une crise de migraine avec aura en l'absence de toute autre cause.

Critères de diagnostic

Infarctus migraineux (ICHD-3β : 1.4.3)

A. Une crise de migraine remplissant les critères B et C.

B. Survenant chez un patient avec 1.2 migraine avec aura et typique des crises précédentes à l'exception du fait qu'un ou plusieurs symptômes de l'aura persistant plus de 60 minutes.

C. La neuro-imagerie montre un infarctus cérébral dans l'aire cérébrale correspondante.

D. Pas de meilleur diagnostic dans l'ICHD-3β.

Épilepsie déclenchée par une aura migraineuse

• Des crises d'épilepsie peuvent être déclenchées par une crise de migraine avec aura (et non sans aura). Ce phénomène souvent appelé « *migralepsie* »

est rare. Il s'agit de patients présentant une migraine avec aura chez lesquels survient une crise d'épilepsie typique durant l'aura ou dans un intervalle de temps d'une heure après l'aura migraineuse. Le bilan doit être celui d'une épilepsie à la recherche d'une cause lésionnelle.

• L'association entre migraine et épilepsie, prototypes de maladie cérébrale paroxystique, est complexe et bidirectionnelle, pouvant être liée à des facteurs génétiques et/ou environnementaux qui augmentent l'excitabilité neuronale et diminuent le seuil de déclenchement pour les deux types de crises :
  – la migraine peut être une comorbidité dans certaines formes d'épilepsie telles que l'épilepsie occipitale bénigne, l'épilepsie rolandique bénigne et l'épilepsie corticoréticulaire avec absences ;
  – parfois, une céphalée pseudomigraineuse et de l'épilepsie font toutes deux partie d'une affection cérébrale spécifique (par exemple : MELAS) ;
  – des lésions cérébrales comme les malformations artérioveineuses peuvent donner à la fois des crises de migraine avec aura et des crises d'épilepsie qui s'accompagnent de céphalées.

• D'un autre côté, il existe des céphalées attribuées à une crise d'épilepsie (ICHD-3β : 7.6), survenant pendant et/ou après la crise d'épilepsie et d'évolution spontanément régressive dans les heures ou jusqu'à 3 jours après la crise d'épilepsie. Deux types de céphalées secondaires sont dus à des crises d'épilepsie, l'*hemicrania epileptica* (code 7.6.1) et la *céphalée post-ictale* (code 7.6.2) :
  – dans l'*hemicrania epileptica*, la céphalée survient lors d'une crise d'épilepsie partielle, ipsilatérale à la décharge épileptique, disparaissant immédiatement ou peu de temps après la fin de la crise d'épilepsie ;
  – la *céphalée post-ictale* est une céphalée causée par, ou survenant dans les 3 heures après, une crise d'épilepsie et de résolution spontanée dans les 72 heures après la fin de la crise d'épilepsie. La céphalée est de type migraineux chez le migraineux mais peut être de type tensif chez les non migraineux.

Critères de diagnostic

Épilepsie déclenchée par une aura migraineuse (ICHD-3β : 1.4.4)

A. Une crise d'épilepsie remplissant les critères diagnostiques d'un type d'épilepsie et le critère B.

B. Survenant chez un patient avec 1.2 migraine avec aura et survenant durant ou une heure après une crise de migraine avec aura.

C. Pas de meilleur diagnostique ICHD-3β.

Migraine probable (code 1.5)

Ce sont des crises de céphalées de type migraineux pour lesquelles il manque un des critères requis par la classification ICHD-3β.

Syndromes épisodiques pouvant être associés à la migraine (code 1.6)

Ce groupe d'affections, autrefois appelé « syndromes périodiques de l'enfant », survient chez des enfants qui présentent ou présenteront plus tard une migraine avec ou sans aura. Ces syndromes épisodiques peuvent aussi survenir à l'âge adulte. D'autres affections peuvent également survenir chez ces patients telles que : mal des transports, troubles périodiques du sommeil, somnambulisme, somniloquie, terreurs nocturnes et bruxisme.

Ces syndromes épisodiques associés à la migraine comportent : les troubles intestinaux récurrents (code 1.6.1), le syndrome des vomissements cycliques (code 1.6.1.1), la migraine abdominale (code 1.6.1.2), le vertige paroxystique bénin (code 1.6.2) et le torticolis paroxystique bénin (code 1.6.3).

Troubles intestinaux récurrents (code 1.6.1)

Aussi appelés « douleurs abdominales chroniques », « douleurs abdominales fonctionnelles », « dyspepsie fonctionnelle », « syndrome du côlon irritable », « syndrome douloureux abdominal fonctionnel », les troubles intestinaux récurrents se manifestent par des crises épisodiques récurrentes de douleurs abdominales et/ou d'inconfort, nausées, et/ou vomissements survenant de manière non fréquente, chroniquement ou à intervalles prédictibles et qui peuvent être associés à la migraine. Bien entendu, un bilan gastro-intestinal doit être normal.

Syndrome des vomissements cycliques (code 1.6.1.1)

- Ce syndrome est caractérisé par des crises épisodiques récurrentes de nausées et vomissements intenses, habituellement stéréotypées chez un même individu et avec une survenue prévisible des épisodes. Le caractère cyclique est typique de l'affection. Les crises peuvent être associées à une pâleur et à une léthargie. Les symptômes disparaissent complètement entre les crises.
- Les critères ICHD-3β exigent que les nausées et les vomissements surviennent au moins 4 fois par heure, que les crises durent ≥ 1 heure jusqu'à 10 jours et que les crises surviennent sur une période ≥ 1 semaine d'intervalle. Une maladie gastro-intestinale doit avoir été éliminée.
- Les manifestations cliniques de ce syndrome ressemblent à celles trouvées en association avec la céphalée migraineuse. De nombreuses recherches suggèrent bien un lien entre le syndrome de vomissements cycliques et la migraine.

Migraine abdominale (code 1.6.1.2)

- Cette affection idiopathique essentiellement rencontrée chez les enfants se présente comme des crises récurrentes de douleurs abdominales médianes, modérées à sévères, associées à des symptômes vasomoteurs (bouffées de chaleur, pâleur, cernes sous les yeux), à des nausées, vomissements, durant de 2 à 72 heures, avec un retour à la normale entre les épisodes. La douleur abdominale est suffisamment sévère pour interférer avec les activités quotidiennes. Bien entendu, une affection gastro-intestinale ou rénale doit être éliminée.
- Une céphalée ne survient pas durant ces épisodes.
- Chez les jeunes enfants, des épisodes de céphalées évocatrices de migraine doivent être recherchés. La plupart des enfants souffrant de migraine abdominale développeront une céphalée migraineuse plus tard dans leur vie.

Vertige paroxystique bénin (code 1.6.2)

- Cette affection se caractérise par des crises brèves et récurrentes de vertiges survenant sans signes précurseurs, de résolution spontanée chez des enfants autrement en bonne santé, durant de quelques minutes à quelques heures sans trouble de la conscience, associés à des signes tels que nystagmus, ataxie, vomissements, pâleur, sensation de peur.
- Bien entendu, l'examen neurologique, ainsi que l'examen audiométrique et vestibulaire, doit être normal en dehors des crises. Toute autre affection doit être éliminée.
- De jeunes enfants présentant un vertige peuvent ne pas être capables de décrire leurs symptômes vertigineux. L'observation par les parents de brefs épisodes de troubles de l'équilibre peuvent être interprétés comme un vertige chez le jeune enfant.
- Une tumeur de la fosse postérieure, une épilepsie et des maladies vestibulaires doivent être exclues.

Torticolis paroxystique bénin (code 1.6.3)

- Le torticolis paroxystique bénin se traduit par des épisodes récurrents de tête penchée d'un côté, avec parfois une légère rotation, de résolution spontanée. La tête de l'enfant peut être ramenée à la position neutre pendant la crise (avec parfois une résistance mais qui cède). Le début de l'affection se fait dans la première année. Les crises se produisent souvent environ une fois par mois.
- Le torticolis s'associe à un signe tel que pâleur, irritabilité, malaise, vomissements, ataxie. L'ataxie se rencontre chez les enfants les plus âgés.
- L'examen neurologique doit être normal entre les crises.
- Le diagnostic différentiel inclut le reflux gastro-œsophagien, la dystonie en torsion idiopathique, l'épilepsie partielle mais, surtout, il faut éliminer toute anomalie de la fosse postérieure et de la jonction crâniocervicale.

Bibliographie

Annequin D, Bousser MG, de Lignières B, Fabre N, Massiou H, Pradalier A, et al. Migraine : la clinique. In : La Migraine : connaissances descriptives, traitements et prévention. 1 vol. Paris : INSERM (Expertise collective); 1998:39-96.

Cutrer FM, Olesen J. Migraines with aura and their subforms. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 2nd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2000, p. 407-40.

Fabre N. Migraine : clinique et diagnostic. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et céphalées. Doin: Rueil-Malmaison; 2005, p. 351-60.

Headache Classification Committee. New appendix criteria open for a broader concept of chronic migraine. Cephalalgia 2006;26:742-6.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013; 33:629-809.

Zagami AS, Bahra A. Symptomatology of migraines without aura. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 2nd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2000, p. 399-405.

7 Migraine et risque vasculaire

Gilles Géraud

La migraine est une affection très fréquente, pouvant être fonctionnellement très handicapante et altérant la qualité de vie des individus qu'elle touche, mais elle est considérée à juste titre comme une affection bénigne, ne laissant pas de séquelles neurologiques, sauf dans les cas exceptionnels d'infarctus migraineux.

Toutefois, cette conception rassurante de la maladie migraineuse a été battue en brèche ces dernières années par des enquêtes épidémiologiques et des études neuroradiologiques utilisant l'IRM, qui montrent que la migraine peut constituer un facteur de risque vasculaire cérébral indépendant, au même titre que l'hypertension artérielle, le tabagisme ou la contraception hormonale. On sait également que chez une minorité d'individus, la migraine peut progressivement évoluer vers une céphalée chronique quotidienne.

Pronostic de la migraine

La migraine a chez une majorité d'individus un pronostic favorable. Des études longitudinales ont montré qu'environ 40 % des patients présentant des migraines avec ou sans aura voyaient leurs crises disparaître avec le temps. La diminution des crises débute dans la cinquième ou sixième décennie et survient aussi bien chez la femme ménopausée que chez l'homme.

Les caractéristiques des crises migraineuses évoluent avec l'âge, la douleur devient moins pulsatile, siège plus volontiers vers l'arrière du crâne, la phonophobie, la photophobie et les sensations vertigineuses deviennent moins fréquentes. Globalement, au-delà de 50 ans, les crises deviennent moins sévères et répondent mieux aux traitements de crise.

Toutefois la migraine peut persister au-delà de 60 ans. Une étude hollandaise en population générale a montré après 55 ans une prévalence de 5,6 % chez l'homme et de 20,4 % chez la femme. Une étude suédoise, réalisée également en population générale, a trouvé un pourcentage déclinant de migraine active chez la femme :

- 8,9 % entre 60 et 64 ans ;
- 6,8 % entre 65 et 69 ans ;
- 3,4 % entre 70 et 74 ans.

L'étude GRIM, réalisée en France, a même rapporté une prévalence de 5 % au-delà de 80 ans.

La migraine *de novo* apparaissant après 50 ans n'est pas rare. Une étude scandinave fait état de 19 % de femmes présentant des crises de migraine sans aura apparues après 50 ans. Toutefois la survenue tardive d'une migraine doit rendre prudent ; une céphalée d'allure migraineuse symptomatique d'une lésion expansive ou d'une artérite de Horton doit être éliminée. Une étude systématique réalisée chez des patients âgés ayant une migraine d'apparition tardive a cependant montré que seulement cinq patients sur soixante-neuf avaient une anomalie à l'imagerie cérébrale, en l'occurrence un infarctus silencieux sur le scanner ou l'IRM.

Migraine et risque vasculaire cérébral

La migraine est, depuis longtemps, considérée comme un facteur de risque d'AVC ischémique chez la femme jeune (moins de 45 ans), surtout si elles présentent des crises de migraine avec aura. Le risque relatif par rapport à des non migraineuses du même âge est multiplié par deux à trois, mais le risque absolu de faire un infarctus cérébral dans cette tranche d'âge reste faible.

Une méta-analyse récente (Etminan *et al.*, 2005) portant sur onze études cas/témoins et trois études de cohorte publiées entre 1975 et 2004 confirme l'augmentation du risque ischémique cérébral chez les migraineux, avec un risque relatif de :

- 2,16 pour l'ensemble des patients ;
- 2,27 pour les migraineux avec aura ;
- 1,83 pour les migraineux sans aura ;
- 2,76 pour les migraineuses de moins de 45 ans.

Deux autres méta-analyses publiées en 2009 (Schürks *et al.*) et 2010 (Spector *et al.*) ont confirmé le risque accru d'infarctus cérébral chez les patients migraineux avec aura, avec un risque relatif de deux environ, mais chez les patients présentant des migraines sans aura, le risque relatif est moindre, voire non significatif.

Dans la méta-analyse de Schürks, dans le sous-groupe de femmes de moins de 45 ans souffrant de migraine avec aura, l'association au tabagisme multipliait le risque d'infarctus cérébral par 9 par rapport aux femmes non migraineuses et par 7 pour celles utilisant une contraception œstroprogestative.

Plus globalement, les femmes migraineuses utilisant une contraception œstroprogestative ont un risque d'infarctus cérébral de deux à quatre fois plus élevé que les femmes non migraineuses. Le risque d'infarctus cérébral chez les femmes migraineuses est de deux à 14 fois plus important chez celles utilisant une contraception œstroprogestative par rapport à celles n'en utilisant pas.

Depuis la publication de ces 3 méta-analyses, deux grandes études de cohorte ont étudié le risque cardiovasculaire sur des populations plus âgées.

La première porte sur 12 750 hommes ou femmes âgés de 45 à 64 ans (73 % de ces sujets ayant plus de 55 ans), le risque relatif d'infarctus cérébral reste significativement élevé à 2,81 chez les migraineux avec aura, ce qui n'est pas le cas chez les migraineux sans aura.

La seconde étude (*Women's Health Study*) concerne 27 840 femmes migraineuses, infirmières de profession, âgées d'au moins 45 ans, suivies en moyenne pendant 10 ans. Comparativement aux non migraineuses, les femmes atteintes d'une migraine évolutive avec aura (28 % des 5125 participantes migraineuses) ont été plus fréquemment victimes de complications cardiovasculaires majeures, avec un risque relatif ajusté de 2,15 ($p < 0{,}001$) ; pour les infarctus cérébraux le risque relatif a été de 1,91. En l'absence d'aura, aucune relation n'apparaît entre migraine et infarctus cérébral.

Ainsi, l'association entre migraine et AVC ischémiques, décrite initialement chez les femmes de moins de 45 ans, est démontrée chez l'homme et au-delà de 45 ans, mais passé cet âge le lien ne reste significatif que pour les migraineux présentant des auras. Cette diminution du risque peut s'expliquer par la moindre prévalence de la migraine et/ou par la prévalence accrue des autres facteurs de risque vasculaire passé la cinquantaine.

À côté de cette diminution du risque vasculaire avec l'âge, on a pu montrer que le risque d'AVC ischémique était corrélé à certaines caractéristiques de la maladie migraineuse :

- son ancienneté avec un risque relatif de 4,61, lorsque la migraine dure depuis plus de 12 ans ;
- sa fréquence avec un risque relatif de 10,4, lorsqu'il y a plus de 12 crises par an.

Cette association du risque vasculaire cérébral à l'ancienneté de la migraine et à la fréquence des crises fait suggérer à certains que l'accumulation des crises peut aboutir à la constitution de lésions cérébrales irréversibles et que dans ce sens la migraine peut être considérée comme une maladie cérébrale progressive, à moins qu'il n'existe un facteur confondant associé à la fois aux migraines fréquentes et aux AVC.

Migraine et risque cardiovasculaire

L'association entre migraine et événements coronariens est moins bien établie, avec des résultats contradictoires. Toutefois, deux études prospectives portant sur de grandes cohortes ont démontré un lien significatif.

Dans la *Women's Health Study*, citée plus haut, le risque relatif pour les migraineuses avec aura a été de :

- 2,08 pour les infarctus du myocarde ;
- 1,71 pour le risque de revascularisation coronarienne ;
- 2,33 pour les décès en rapport avec une cardiopathie ischémique.

En revanche, chez les migraineuses sans aura, aucune relation n'apparaît entre migraine et complications cardiovasculaires quelle qu'en soit la nature.

Dans la *Physician's Health Study*, portant sur 20 000 médecins mâles américains suivis en moyenne pendant 15 ans, le risque relatif pour les migraineux a été de :

- 1,24 pour les événements cardiovasculaires majeures : infarctus cérébral non fatal, infarctus du myocarde non fatal ou décès d'origine vasculaire ischémique ;
- 1,42 pour les infarctus du myocarde. En revanche, il n'a pas été mis en évidence de différence significative pour l'infarctus cérébral.

Pour observer des différences significatives entre migraineux et non migraineux, il est nécessaire que les études prospectives soient de durée suffisante. Ainsi, dans la *Women's Health Study*, le risque relatif augmente de façon significative chez les migraineuses avec aura uniquement après six années de suivi. Ceci peut expliquer les quelques résultats négatifs obtenus dans des études observationnelles de plus courte durée.

Une étude récente (Bigal *et al.*, 2010) a mis en évidence un risque plus élevé d'infarctus du myocarde et d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs pour tous les types de migraine, ainsi qu'une association plus fréquente aux facteurs de risque vasculaire. Le risque relatif d'infarctus du myocarde est de 2,86 pour la migraine avec aura et de 1,85 pour la migraine sans aura. Pour l'artériopathie des membres inférieurs, les risques relatifs sont respectivement de 4,61 et 3,11.

Migraine et infarctus silencieux

Plusieurs études neuroradiologiques utilisant le scanner ou l'IRM ont montré une association significative entre migraine et lésions ischémiques cérébrales ayant ou non laissées des séquelles cliniques. Ces études basées sur des séries hospitalières ou des consultations spécialisées souffrent toutes d'évidents biais de recrutement, si bien que ces résultats ne peuvent être extrapolés à l'ensemble des migraineux.

La particularité de l'étude CAMERA (Kruit *et al.*, 2005), réalisée à partir de la population générale hollandaise est d'échapper à ce biais de recrutement. Une IRM cérébrale a été pratiquée chez des migraineux (avec aura n = 161, sans aura n = 134) et chez des témoins (n = 140) appariés pour l'âge, le sexe et le lieu de résidence. Aucun des participants n'avait d'antécédents d'AVC ou d'AIT, ni d'anomalies à l'examen neurologique. Au total 60 infarctus silencieux ont été mis en évidence chez 31 individus. Si l'on considère l'ensemble de ces infarctus, il n'y avait pas de différence significative entre les migraineux et les non migraineux (8 % *vs* 5 %). Une majorité de ces infarctus (57 %) se situaient dans la circulation postérieure et dans cette localisation, ces infarctus étaient plus fréquents chez les migraineux (5,4 %) que chez les témoins (0,7 % p = 0,02). Sur les 33 infarctus postérieurs détectés chez les migraineux, 32 se

situaient dans le cervelet et plus précisément dans les territoires jonctionnels entre artères cérébelleuses supérieure, moyenne et inférieure (figure 7.1).

Ces infarctus étaient plus souvent constatés chez les migraineux avec aura (8,1 %) que chez les migraineux sans aura (2,2 %). Pour les auteurs hollandais, la localisation cérébelleuse de ces petits infarctus (7 mm en moyenne) explique l'absence de retentissement clinique détectable et leur nature jonctionnelle suggère la responsabilité de l'hypoperfusion cérébrale postérieure contemporaine de l'aura, mais également mise en évidence dans des crises de migraine sans aura.

Ces étonnants résultats semblent corroborés par la constatation d'une hypermétrie cérébelleuse infraclinique permanente par méthode opticoélectronique chez des migraineux avec ou sans aura, ainsi que par le report chez un homme de 38 ans de lésions ischémiques cérébelleuses bilatérales au cours et au décours d'une crise prolongée de migraine avec aura.

Une étude rétrospective réalisée à partir du registre des AVC de Lausanne a montré que chez les patients migraineux de moins de 45 ans, la circulation postérieure, et tout particulièrement le territoire de l'artère cérébrale postérieure, est plus fréquemment impliqué que chez les témoins non migraineux (21 % *vs* 8 %), mais une telle différence n'est pas retrouvée au niveau cérébelleux.

Une étude IRM plus récente (Kurth *et al.*, 2011) a porté sur 780 volontaires, parmi lesquels 116 étaient migraineux, dont 17 avec aura : dans ce

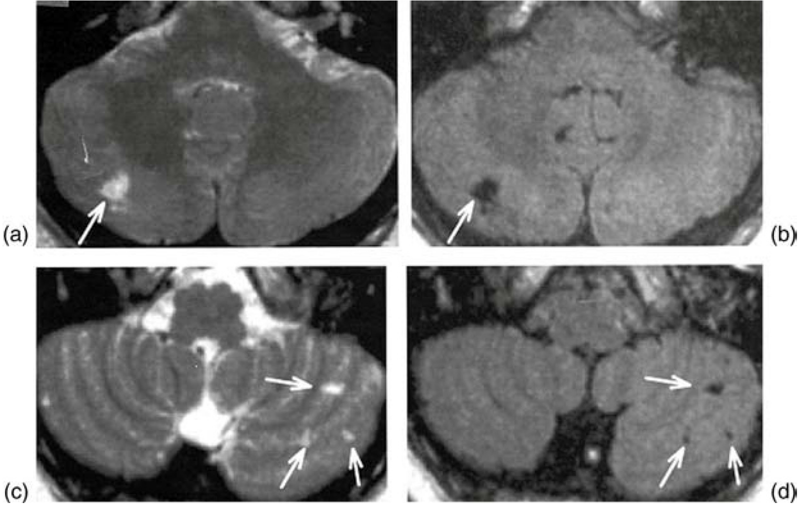


Figure 7.1. Migraine et risque cardiovasculaire chez les femmes.
L'incidence cumulée d'événements cardiovasculaire augmente significativement chez les migraineuses avec aura à partir de la sixième année de suivi.
Source: Kurth et al. Migraine and risk of cardiovascular disease in women. JAMA 2006;296:283-91.

sous-groupe, le risque de présenter un infarctus cérébral était multiplié par 3,4 par rapport aux contrôles. Mais, dans ce travail, contrairement à l'étude CAMERA, les infarctus ne prédominaient pas dans le territoire de la circulation postérieure.

Migraine et hypersignaux de la substance blanche

Une méta-analyse récente a repris les sept études IRM cas/témoins réalisées pour étudier la relation entre migraine et signaux hyperintenses de la substance blanche sous-corticale. Elle montre que les migraineux ont un risque 4 fois plus élevé d'avoir des hypersignaux que les non migraineux (23 % des migraineux avaient de telles anomalies contre 7 % des témoins). Cette augmentation du risque est significative que les sujets aient ou non d'autres facteurs de risque vasculaire associés. Toutefois, les biais éventuels de recrutement de ces études portant sur de petits échantillons empêchent d'extrapoler ces résultats à l'ensemble des migraineux.

L'étude CAMERA, citée plus haut, réalisée en population générale évite cet écueil. Elle trouve un taux significativement plus élevé d'hypersignaux de la substance blanche sous-corticale (et non des hypersignaux périventriculaires) chez les femmes migraineuses par rapport aux témoins, avec un risque relatif de 2,1 (figure 7.2). Cette différence n'a pas été retrouvée chez les hommes sans que les auteurs ne puissent en expliquer la raison. Le risque a été similaire dans les migraines sans et avec aura, par contre il est plus élevé si la fréquence des crises est d'une ou plus par mois, 2,6 contre

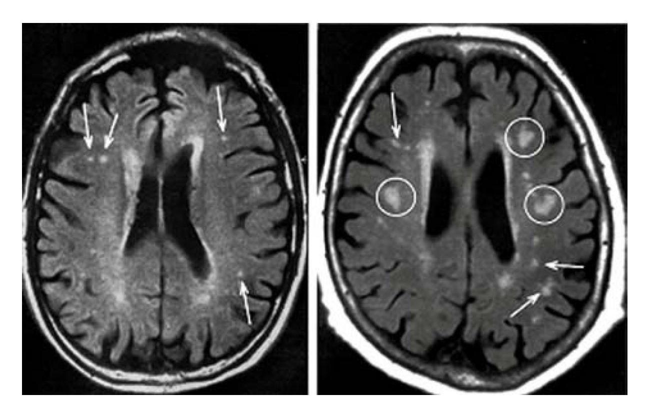


Figure 7.2. Étude CAMERA.
IRM du cervelet : séquences T2 (a, c) et FLAIR (b, d), montrant deux exemples d'infarctus cérébelleux, unique dans un cas (a, b), multiples dans l'autre (c, d).
Source: Kruit MC et al. Infarcts in the posterior circulation territory in migraine. The population-based MRI CAMERA study. Brain 2005;128:2068-77.

1,6 si la fréquence mensuelle est inférieure à 1. Hypertension artérielle et tabagisme augmentent légèrement le risque de présence de ces hypersignaux chez les femmes migraineuses, mais dans des proportions similaires à celles des femmes non migraineuses. L'usage prolongé de contraceptifs oraux augmente le risque relatif à 4, par contre l'utilisation d'ergotamine ou de triptans ne semble pas influer.

Dans l'étude IRM de Kurth *et al.*, en 2011, le risque de présenter des anomalies de la substance blanche est multiplié par 12,4 chez les migraineux avec aura par rapport aux contrôles.

Infarctus migraineux

L'infarctus cérébral est dans ce cas la conséquence directe du processus migraineux, selon un mécanisme qui reste pour l'instant très débattu :

- hypoperfusion cérébrale ;
- spasme artériolaire ;
- dépression neuronale envahissante ;
- facteurs endothéliaux ;
- ou tout autre mécanisme non encore décrit.

Les bases de données AVC estiment que 0,5 à 1,5 % de tous les AVC ischémiques sont d'origine migraineuse et ce pourcentage monte à 10 ou 14 % si on se limite aux AVC du jeune (moins de 45 ans). Toutefois dans beaucoup de cas, l'infarctus survient au cours ou au décours de migraines sans aura et sort donc du cadre strict de l'infarctus migraineux tel que défini par l'IHS (International Headache Society).

Selon l'IHS, les symptômes de l'infarctus migraineux doivent reproduire les signes habituels de l'aura migraineuse, persister au-delà d'une heure et s'accompagner de signes neuroradiologiques d'infarctus dans la zone corticale correspondant aux symptômes (*cf.* p. 102).

Beaucoup d'auteurs pensent à l'heure actuelle que ces critères de l'IHS de l'infarctus migraineux sont trop stricts et qu'un authentique infarctus d'origine migraineuse peut se constituer au cours d'une crise de migraine sans aura. Ils sont en cela confortés par l'observation récente d'une hypoperfusion cérébrale postérieure au cours de migraines sans aura tout à fait comparable à ce que l'on observe dans l'aura migraineuse (*cf.* p. 40).

Le problème reste toutefois complexe pour plusieurs raisons distinctes :

- on a pu décrire, au cours de processus ischémiques non migraineux comme une dissection artérielle carotidienne ou vertébrale, d'authentiques crises de migraine, symptomatiques du processus ischémique (*stroke-induced migraine*). Il est donc impératif, avant d'envisager le diagnostic d'infarctus d'origine migraineuse, de réaliser un bilan étiologique exhaustif pour éliminer un autre mécanisme potentiel et en particulier de pratiquer un écho-Doppler cervical et une angiographie IRM pour explorer les axes artériels supra-aortiques ;

- ne pas trouver, après un bilan étiologique exhaustif, d'autres causes que des antécédents migraineux, ne signifie pas que la migraine est la cause de l'infarctus. Si l'on se réfère aux progrès étiopathogéniques réalisés au cours des trente dernières années dans le domaine de la pathologie vasculaire cérébrale, on peut penser que d'autres mécanismes restent à découvrir ;
- la migraine hémiplégique familiale (MHF) est une affection autosomique dominante associant migraine avec aura et infarctus cérébraux. Elle constitue un modèle pour comprendre les mécanismes physiopathologiques susceptibles d'expliquer l'association migraine avec aura et infarctus cérébraux chez les mêmes patients. Les souris porteuses de la mutation de MHF de type 1, soumises à une occlusion transitoire de l'artère cérébrale moyenne, présentent une vulnérabilité plus importante à l'ischémie cérébrale par rapport à un groupe témoin et une susceptibilité accrue à développer une dépression corticale envahissante. Il reste à démontrer que cela peut être appliqué à l'homme et à la migraine sans aura, dont le substratum génétique n'est pas superposable à la MHF ;
- plusieurs syndromes (CADASIL, MELAS, HERNS) comportent pour principales manifestations cliniques migraines et infarctus cérébraux : l'altération de la paroi des petites artères cérébrales et une susceptibilité plus grande à la dépression corticale envahissante sont les deux mécanismes explicatifs avancés (*cf*. p. 260-262).

Le lien causal entre migraine et infarctus cérébral n'a pas encore été démontré. Néanmoins, l'étude de formes particulières de migraine suggère la possibilité d'une relation *via* une susceptibilité accrue à développer la dépression corticale envahissante. Cette prédisposition pourrait être déterminée par une anomalie génétique sous-jacente.

Quoi qu'il en soit, il paraît évident que le lien direct de cause à effet entre migraine et infarctus cérébral ne peut expliquer à lui seul l'augmentation du risque vasculaire cérébral chez le migraineux, ne serait-ce que parce que dans la majorité des cas l'infarctus cérébral survient chez le migraineux en dehors de toute crise. D'autres facteurs entrent donc en jeu pour expliquer l'augmentation du risque vasculaire chez les migraineux.

Migraine et autres facteurs de risque vasculaire

L'une des explications possibles à la liaison entre migraine et risque vasculaire cérébral est que les migraineux dans leur ensemble aient davantage de facteurs de risque vasculaire « classiques » par rapport à des non migraineux d'âges comparables :

- les dissections artérielles cervicales sont 2 fois plus fréquentes chez les migraineux que chez les non migraineux, 6 fois plus fréquentes en cas de dissections multiples. Une dysfonction de la paroi endothéliale a été mise en avant, mais reste discutée pour la maladie migraineuse ;

- une hypercoagulabilité, en rapport avec des anomalies acquises ou congénitales de la coagulation sanguine, fait partie des étiologies possibles d'infarctus cérébral du jeune. L'association migraine et hypercoagulabilité a été évoquée, mais reste assez controversée ;
- le foramen ovale perméable (FOP) est 2 à 3 fois plus fréquent chez les migraineux avec aura (41-60 %), que chez les témoins non migraineux (16-20 %). Inversement, la migraine est 2 à 3 fois plus fréquente chez les patients porteurs d'un FOP, ayant présenté un AVC sans cause décelée. Cette association bidirectionnelle migraine avec aura et FOP aurait pour lien physiopathologique la migration de microthrombi, non filtrés par la circulation pulmonaire du fait du shunt, dans la circulation cérébrale entraînant une hypoxie locale, elle-même à l'origine d'une DCE qui est à la genèse de l'aura migraineuse. Toutefois, une méta-analyse toute récente (Davis *et al.*, 2013) a montré que les études ayant pour comparateur la population générale mettent en évidence des liens d'association entre FOP, infarctus cérébral et migraine beaucoup plus faibles voire absents que ceux rapportées par la littérature ;
- une enquête récente réalisée en population générale auprès de 5755 Hollandais de 20 à 65 ans (GEM study) a comparé la prévalence des facteurs de risque vasculaire « classiques » chez 620 migraineux (31 % avec aura, 64 % sans aura) et chez les non migraineux. Les migraineux fumaient davantage (RR 1,43), consommaient moins d'alcool (RR 0,58). Les migraineux avec aura avaient plus souvent un profil cholestérolémique défavorable (RR 1,43) et une hypertension artérielle (RR 1,76). Les femmes migraineuses avec aura utilisaient davantage une contraception orale (RR 2,06). Le score de Framingham de risque cardiovasculaire avait approximativement doublé chez les migraineux avec aura, plus chez la femme que chez l'homme ;
- l'utilisation répétée de vasoconstricteurs (ergotamine, triptans) peut constituer un facteur de risque cardiovasculaire indépendant chez les migraineux. Des cas cliniques isolés d'accident ischémique cérébral ou d'infarctus du myocarde ont été rapportés. Une étude portant sur 17 493 individus a montré que la prise exagérée de triptans n'était pas associée à une augmentation du risque de complication ischémique (RR 0,96). La prise excessive de triptans associée à celle de médicaments à visée cardiovasculaire n'augmentait pas non plus le risque. En revanche, la prise exagérée d'ergotamine était un facteur de risque de complications ischémiques (RR 2,55) et la prise concomitante de médicaments à visée cardiovasculaire augmentait ce risque (RR 8,52).

On peut logiquement envisager que l'augmentation du risque vasculaire cérébral observé chez les migraineux ne s'explique pas que par un facteur unique, mais plutôt par la combinaison, variable d'un sujet à l'autre, des différents facteurs énumérés plus haut et peut-être d'autres facteurs restants à découvrir

Implications thérapeutiques

Il n'existe aucune donnée sur la prévention primaire ou secondaire de l'infarctus cérébral chez le migraineux. Toutefois, compte tenu du faible risque absolu d'AVC chez les migraineux dépourvus de facteur de risque vasculaire associé, aucune recommandation thérapeutique particulière ne peut être donnée. En revanche, chez les migraineux ayant de fréquentes crises avec aura et d'autres facteurs de risque associés, on doit recommander le traitement de ces facteurs de risque (HTA, obésité, hypercholestérolémie, diabète), l'arrêt du tabac et l'utilisation d'une contraception autre qu'hormonale. En cas d'hypertension artérielle, l'utilisation de bêtabloquants et/ou de traitements agissant sur le système rénine-angiotensine est recommandée, puisque ces deux classes thérapeutiques ont une action préventive dans la migraine. Chez les migraineux ayant présenté un AVC ischémique, la prévention secondaire ne se différencie pas de celle des patients non migraineux et les antiagrégants plaquettaires s'imposent, notamment l'aspirine qui a également des vertus préventives dans la migraine.

Du fait de l'augmentation du risque vasculaire avec l'âge, la contraception œstroprogestative est déconseillée de manière générale après 35 ans chez les migraineuses, en particulier lorsqu'il y a des auras. L'apparition d'auras lors de l'instauration d'un traitement œstroprogestatif, l'évolution vers une céphalée permanente, une augmentation de fréquence ou d'intensité des crises ou une modification des auras doit conduire à sa réévaluation ou son arrêt. Une contraception progestative pure n'augmente pas le risque vasculaire chez les migraineuses (*cf.* chapitre 8).

En dehors de la migraine, les patients porteurs d'infarctus cérébraux silencieux et/ou d'hypersignaux de la substance blanche sous-corticale ont un risque plus élevé de faire un AVC. Une telle valeur pronostique n'a pas été mise en évidence pour l'instant chez les migraineux. Ceux qui sont porteurs d'infarctus silencieux doivent traiter les éventuels facteurs de risque associés. En revanche, il n'existe pas de données factuelles permettant de justifier l'utilisation de l'aspirine en prévention primaire chez de tels patients.

De même, en l'absence d'études prospectives, on ne sait pas si les traitements préventifs de fond de la migraine peuvent diminuer le risque vasculaire des migraineux.

Néanmoins, l'ensemble des données présentées dans ce chapitre incite à ne plus considérer la migraine comme une affection uniquement bénigne. Le risque potentiel que représentent des crises rapprochées, en particulier si elles s'accompagnent d'une aura, doit nous amener à réduire la fréquence des crises, à éviter l'abus médicamenteux, ainsi que tout autre facteur susceptible de favoriser la progression de la maladie migraineuse.

Bibliographie

Bigal ME, Kurth T, Santanello N, Buse D, Golden W, Robbins M, et al. Migraine and cardiovascular disease: a population-based study. Neurology 2010;74(8):628-35.

Bousser MG. Welch KMA. Relation between migraine and stroke. Lancet Neurology 2005 Sept;4(9):533-42.

Buring JE, Hebert P, Romero J, Kittross A, Cook N, Manson J, et al. Migraine and subsequent risk of stroke in the Physicians'Health Study. Arch Neurol 1995;52:129-34.

Davis D, Gregson J, Willeit P, Stephan B, Al-Shahi Salman R, Brayne C. Patent foramen ovale, ischemic stroke and migraine: systematic review and stratified meta-analysis of association studies. Neuroepidemiology 2013;40(1):56-67.

Diener HC, Kurth T. Migraine as a risk factor for white matter lesions, silent infarctions, and ischemic strokes : the potential mechanisms and therapeutic implications. Headache Currents 2005 May-June;2(3):53-7.

Etminan M, Takkonche B, Isorna FC, Samii A. Risk of ischaemic stroke in people with migraine: systematic review and meta-analysis of observationnal studies. Br Med J 2005;330:63-5.

Guegan-Massardier E, Lucas C. Migraine et risque vasculaire. Rev Neurol 2013;169: 397-405.

Henry P, Michel P, Brochet B, Dartigues JF, Tison S, Salamon R. A nationwide survey of migraine in France: prevalence and clinical features in adults. Cephalalgia 1992;12(4):229-37.

Kruit MC, Launer LJ, Ferrari MD, van Buchem MA. Infarcts in the posterior circulation territory in migraine. The population-based MRI CAMERA study. Brain 2005;128:2068-77.

Kurth T, Gaziano JM, Cook NR, Logroscino G, Diener HC, Buring JE. Migraine and risk of cardiovascular disease in women. JAMA 2006;296(3):283-91.

Kurth T, Mohamed S, Maillard P, Zhu YC, Chabriat H, Mazoyer B, et al. Headache, migraine, and structural brain lesions and function: population-based Epidemiology of Vascular Ageing-MRI study. BMJ 2011;342:c7357.

Kurth T, Chabriat H, Bousser MG. Migraine and stroke: a complex association with clinical implications. Lancet Neurol 2012;11(1):92-100.

Lucas C. Foramen ovale perméable et migraine. Rev Neurol 2013;169:390-6.

Scher AI, Terwindt GM, Picavet HSJ, Verschuren WM, Ferrari MD, Launer LJ. Cardiovascular risk factors and migraine: the GEM population-based study. Neurology 2005;64(4):614-20.

Schürks M, Rist PM, Bigal ME, Buring JE, Lipton RB, Kurth T. Migraine and cardiovascular disease: systematic review and meta-analysis. BMJ 2009;339:b3914.

Spector JT, Kahn SR, Jones MR, Jayakumar M, Dalal D, Nazarian S. Migraine headache and ischemic stroke risk: an updated meta-analysis. Am J Med 2010;123(7):612-24.

Stang PE, Carson AP, Rose KM, Mo J, Ephross SA, Shahar E, et al. Headache, cerebrovascular symptoms and stroke: the Atherosclerosis Risk in communities study. Neurology 2005;64:1573-7.

Swartz RH, Kern RZ. Migraine is associated with magnetic resonance imaging with matter abnormalities. A meta-analysis. Arch Neurol 2004;61:1366-8.

Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, Aïdi S, Bertrand M, Berthet K, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: a case-control study. Neurology 2002;59:435-7.

Wammes-van der Heijden EA, Rahimtoola H, Leufkens HG, Tijssen CC, Egberts AC. Risk of ischemic complications related to the intensity of triptan and ergotamine use. Neurology 2006;67(7):1128-34.

Wilmshurst PT. The persistent foramen ovale and migraine. Rev Neurol 2005;161 (6–7):671-4.

8 Migraine et vie génitale féminine

Nelly Fabre

La maladie migraineuse est nettement influencée par les hormones sexuelles féminines, comme en témoignent une fréquence plus élevée de cette affection chez les femmes dès la puberté, un rôle favorisant des règles dans le déclenchement des crises et enfin l'amélioration de la migraine au cours de la grossesse et à la ménopause.

Migraine et puberté

Durant l'enfance le rapport de prévalence fille/garçon de la migraine se situe autour de 1. Après la puberté, ce rapport se modifie et le rapport femme/homme chez l'adulte atteint 2/1 à 4/1. La migraine débute à la puberté chez 10 à 20 % des migraineuses. L'influence de la puberté apparaît plus importante pour la migraine sans aura qu'avec aura.

Migraine menstruelle

La menstruation est un facteur de risque significatif de migraine sans aura même chez des femmes qui ont des migraines avec ou sans aura à d'autres moments du cycle. Entre 20 % et 60 % des migraineuses rapportent une association avec les règles. Les crises surviennent le plus souvent entre J-2 et J+3 du saignement (J+1 étant le premier jour des règles). Le terme de migraine menstruelle n'est plus reconnu dans la classification ICHD-3β car l'utilité de son individualisation au sein des formes cliniques de la migraine n'apparaît pas.

Si sur le plan clinique, la migraine menstruelle n'a pas de raison d'être individualisée, sa survenue au moment des règles soulève des questions physiopathogéniques et thérapeutiques.

On entend par migraine menstruelle pure des crises de migraine sans aura, qui surviennent uniquement entre J-2 et J+3 du cycle sans crise dans les autres phases du cycle menstruel pendant au moins deux cycles menstruels sur trois. Il est important d'avoir un agenda pour bien saisir la relation entre migraine et règles. Moins de 10 % des migraineuses ont une migraine menstruelle pure.

Les céphalées en 30 leçons

La plupart des études ont démontré un lien entre migraine menstruelle et chute des œstrogènes à condition qu'il y ait eu imprégnation par œstrogènes à des niveaux élevés pendant quelques jours pour que la migraine puisse résulter d'un arrêt des œstrogènes.

Traitement de la crise de migraine menstruelle

Le traitement de la crise de migraine cataméniale ne se différencie pas de celui des autres crises (en dehors de la non-utilisation de l'aspirine en raison de son action sur le temps de saignement). Les crises de migraine menstruelle sont habituellement des crises sans aura plus longues, plus intenses et résistantes aux traitements que les crises non menstruelles.

Traitement prophylactique de la migraine menstruelle

Les patientes qui ont des cycles réguliers avec une relation entre migraine et règles prévisibles peuvent bénéficier d'une prophylaxie périmenstruelle à court terme. Cette prophylaxie prémenstruelle est particulièrement indiquée dans le cas de mauvaise réponse aux traitements de crise.

Cette stratégie de prévention à court terme a l'avantage d'être utilisée sur une courte période dans le mois et donc évitant les effets indésirables de la prophylaxie quotidienne.

Les stratégies les plus communément recommandées incluent les AINS, les triptans et les manipulations d'hormones.

AINS

Les AINS peuvent réduire la fréquence des crises de migraine menstruelle et sont intéressants en cas de dysménorrhée associée. Le traitement doit être commencé 2 à 3 jours avant la date attendue de la menstruation et poursuivi pendant les 2 ou 3 jours de saignement. Les AINS ayant fait l'objet d'études dans la migraine menstruelle sont les suivants : acide méfénamique (Ponstyl®, dose de 500 mg 3 à 4 fois par jour), naproxène (Apranax® 550 mg 1 ou 2 fois par jour), fénoprofène (Nalgésic® 600 mg 2 fois par jour).

Triptans

Dans la prophylaxie à court terme, le sumatriptan, zolmitriptan, naratriptan et frovatriptan ont montré une efficacité. Les résultats d'essais contrôlés randomisés avec le frovatriptan 2,5 mg, une ou deux fois par jour en prophylaxie périmenstruelle, montrent une réduction significative du risque de migraine menstruelle chez des femmes utilisant le frovatriptan comparée au placebo.

Mais cette prophylaxie par triptans est coûteuse et les études dont on dispose ne montrent qu'un bénéfice modeste dans une population relativement petite.

Traitements hormonaux

Œstrogénothérapie

Le facteur déclenchant de la migraine menstruelle étant la chute des œstrogènes, il a été proposé une œstrogénothérapie périmenstruelle.

L'œstradiol en gel ou en patch percutané peut être proposé, à la dose de 1,5 mg/j pour le gel et de 100 μg tous les 3 jours pour le patch. Le traitement doit être débuté 48 heures avant la date prévue de la crise de migraine et poursuivi pendant 7 jours. Il faut donc des cycles réguliers naturels ou artificiels. Chez les femmes sous contraception orale, on peut proposer un remplacement en œstrogènes durant l'arrêt de la pilule. Il y a peu de contre-indications et la tolérance est habituellement bonne. Un suivi gynécologique régulier est important (le risque de néoplasie mammaire n'est pas connu).

Stratégie hormonale continue

On peut proposer de raccourcir l'intervalle d'interruption des contraceptifs oraux combinés de 7 à 4 jours et éventuellement à 2 jours.

Migraine et ovulation

Le lien entre crise de migraine et ovulation n'a pas été démontré. Pourtant, un certain nombre de migraineuses ont le sentiment d'être plus à risque de crise au moment de l'ovulation.

Migraine et contraception orale

Contraception orale combinée

Les contraceptifs contenant des doses faibles d'éthinylestradiol (< 50 μg) et des progestatifs de 2e ou 3e génération représentent une méthode efficace de contraception avec en plus des bénéfices non contraceptifs (notamment moins de dysménorrhées).

Influence des contraceptifs sur la maladie migraineuse

La prise de contraceptifs oraux (CO) modifie de manière variable la maladie migraineuse. La CO combinée pourrait aggraver la migraine dans 18 à 50 % des cas, l'améliorer dans 3 à 35 % des cas et ne pas la modifier dans 39 à 65 % des cas.

Une maladie migraineuse peut débuter durant la prise de contraceptifs oraux, le plus souvent dès les premiers cycles. L'arrêt des contraceptifs n'apporte pas toujours une amélioration immédiate des migraines et dans certains cas la maladie migraineuse évolue pour elle-même. Aucune

étude ne permet aujourd'hui de connaître l'influence exacte du contenu en œstrogènes et en progestatif des pilules sur le cours de la maladie migraineuse.

Problèmes des facteurs de risque vasculaires liés à la migraine et à la contraception orale

Les CO à faibles doses ont des bénéfices contraceptifs et non contraceptifs qui surpassent, et de beaucoup, leurs risques propres, à condition que les facteurs de risque vasculaire soient absents ou bien contrôlés. En effet, les œstroprogestatifs sont reconnus comme un facteur de risque d'AVC ischémique. Ce risque augmente avec le contenu d'éthinylestradiol du contraceptif. Il est très faible pour des pilules contenant moins de 30 μg d'éthinylestradiol. L'augmentation du risque relatif est de 3 à 4 pour l'ensemble des œstroprogestatifs. Les pilules de 2e et 3e génération, moins dosées en œstrogènes augmentent également le risque relatif d'ischémie cérébrale mais dans une moindre proportion. Par ailleurs, la migraine est un facteur de risque d'AVC chez les femmes de moins de 45 ans. Ce risque est deux fois plus élevé pour la migraine avec aura que sans aura. Toutefois le risque absolu d'accident ischémique cérébral reste très bas chez une femme jeune : il est d'environ 10/10 000 femme année, 6/10 000 chez les non migraineuses et 19/10 000 chez les migraineuses. Le tabac, qui multiplie par 10 le risque d'infarctus du myocarde chez la femme de moins de 45 ans, augmente aussi le risque d'ischémie cérébrale. L'association migraine (surtout avec aura), tabagisme et contraception orale multiplie par 30 environ le risque d'AVC ischémique chez les jeunes femmes (*cf.* chapitre 7).

Toutefois, la migraine ne représente généralement pas une contre-indication à la contraception orale à condition qu'il n'y ait pas d'autres facteurs de risque vasculaire associés. Il faut préférer des pilules faiblement dosées en éthinylestradiol ou choisir d'autres contraceptifs : contraception orale par progestatifs seuls, progestérone injectable, implants de progestérone, systèmes intra-utérins avec lévonorgestrel. Si des crises migraineuses apparaissent ou s'aggravent sous pilule, la conduite à tenir dépend du type de crises, de leur fréquence et de leur sévérité, de l'âge de la patiente et des facteurs de risque associés. En revanche, il faut arrêter la contraception orale si apparaît une nouvelle céphalée persistante, si s'installe une migraine avec aura, si se développent des symptômes d'aura inhabituels (particulièrement une aura prolongée).

Contraception progestative

Sous forme de pilule, injection, implants, dispositifs intra-utérins, la contraception progestative procure une contraception efficace et réversible accompagnée de bénéfices non contraceptifs : amélioration des dysménorrhées,

des ménorragies, du syndrome prémenstruel et de l'anémie car il y a une diminution du saignement menstruel, mais le contrôle du cycle peut être erratique.

Cette méthode progestative seule est appropriée quand les CO combinés sont contre-indiqués (facteurs de risque vasculaire). L'utilisation de la contraception progestative seule n'est pas associée à un risque augmenté de thrombose veineuse. La contraception progestative seule pourrait avoir un effet bénéfique sur la migraine en termes de fréquence de crise et de handicap.

Les implants de progestérone et la dydrogestérone orale inhibent l'ovulation comme les contraceptifs oraux combinés. Un saignement irrégulier peut se produire dans les premiers mois du traitement mais habituellement une aménorrhée est observée.

Les dispositifs intra-utérins avec lévonorgestrel sont indiqués dans un but de contraception mais aussi pour réduire le saignement et les douleurs en cas de dysménorrhée et/ou ménorragie. Ils ne sont pas efficaces pour les femmes dont les migraines sont provoquées par la chute des œstrogènes car habituellement l'ovulation n'est pas inhibée. Les effets systémiques sont habituellement mineurs mais un saignement erratique est fréquent dans les premiers mois de sa mise en place, puis survient le plus souvent une aménorrhée.

Les injections de progestérone inhibent l'ovulation comme un CO. Bien qu'un saignement irrégulier puisse se produire dans les premiers mois de traitement, cette méthode a l'avantage d'arrêter les règles dans la plupart des cas.

Les progestatifs oraux contraceptifs standards ont peu de place dans la prise en charge de la migraine menstruelle car ils n'inhibent pas l'ovulation et sont associés à un cycle menstruel perturbé.

Migraine et grossesse

La grossesse influence fortement l'évolution de la maladie migraineuse. La migraine s'améliore ou disparaît dans 80 % des cas et reste inchangée ou s'aggrave dans le reste des cas (3 à 8 % des cas, surtout migraine avec aura). Une aura peut survenir pour la première fois durant la grossesse et requiert une évaluation soigneuse, surtout si les symptômes sont atypiques. Dans de tels cas, une thrombopathie, une thrombose veineuse cérébrale, ou une éclampsie imminente doivent être exclues.

L'effet bénéfique de la grossesse semble plus important si la migraine a débuté à la puberté ou en cas de migraine menstruelle. L'amélioration se manifeste surtout dans les deux derniers trimestres de la grossesse. La forte imprégnation œstrogénique contemporaine de la grossesse est le mécanisme habituellement retenu pour expliquer cette amélioration. En

revanche, l'aggravation ou l'apparition d'une migraine *de novo* au cours de la grossesse restent inexpliquées.

Le traitement de la migraine au cours de la grossesse est traité dans le chapitre 29.

Migraine et post-partum

Les céphalées sont très fréquentes dans le post-partum (30 à 40 % des femmes souffrent de céphalées lors de la première semaine du post-partum). Souvent, on observe une intrication de céphalées de tension, parfois liées à la dépression du post-partum, et de crises de migraine. La migraine du post-partum est plus fréquente en cas d'antécédents de migraine menstruelle. La chute rapide des taux d'œstrogènes après l'accouchement pourrait expliquer les crises migraineuses du post-partum. La maladie migraineuse peut aussi débuter durant le post-partum.

La **migraine du post-partum n'a pas de traitement spécifique** mais il existe souvent un état dépressif associé et l'amitriptyline constitue une bonne indication, à condition qu'il n'y ait pas d'allaitement (ou dans ce cas à doses très faibles).

Migraine et lactation : traitement de la migraine au cours de l'allaitement

Les AINS peuvent être pris durant l'allaitement ponctuellement et à faible dose car la quantité de médicament dans le lait maternel est très faible. L'aspirine est excrétée dans le lait maternel, et un usage régulier augmente le risque de syndrome de Reye et de dysfonction plaquettaire chez le nourrisson.

Les antiémétiques tels que le métoclopramide peuvent être pris durant l'allaitement.

Le sumatriptan ou un autre triptan peuvent être utilisés durant l'allaitement si les crises ont résisté aux AINS.

Des doses faibles d'amitriptyline peuvent être utilisées durant la lactation mais avec prudence. L'ergotamine et la dihydroergotamine sont contre-indiquées. Les bêtabloquants se retrouvent dans le lait et le risque de bradycardie et d'hypoglycémie n'a pas été évalué.

Migraine et ménopause

La prévalence de la migraine décroît avec l'âge dans les deux sexes et la prépondérance féminine, bien que moins importante, se maintient après la ménopause. Le sex-ratio de la migraine est encore de 2,5 femmes pour un homme après 70 ans. Il est classique de dire que la migraine s'aggrave en périménopause et s'améliore ensuite dans {2/3} des cas.

Les effets du traitement hormonal substitutif sur la migraine sont difficiles à juger car ils varient suivant le type des œstrogènes et du progestatif, la prise séquentielle ou continue et la voie d'administration.

La migraine n'était pas considérée jusqu'à présent comme un facteur de risque vasculaire chez la femme de plus de 45 ans. Mais des travaux récents ont montré qu'au-delà de 45 ans, seule la migraine avec aura augmentait le risque vasculaire chez l'homme comme chez la femme (*cf*. chapitre 7).

Traitement hormonal substitutif et migraine

Le traitement hormonal substitutif (THS) de la ménopause a un effet variable sur la migraine, qui peut être aggravée, améliorée ou inchangée. Le THS vise à donner des taux physiologiques d'œstrogènes. L'oestrogénothérapie au long cours et non balancée par un progestatif expose au risque de carcinome de l'endomètre que l'on évite en ajoutant un progestatif aux femmes non hystérectomisées. Le THS augmenterait le risque de cancer du sein.

Le THS a un effet cardioprotecteur mais il augmente le risque thromboembolique veineux.

La survenue de céphalées au cours d'un THS, en l'absence d'autres causes, doit conduire à modifier les modalités de ce traitement :

- on peut modifier les œstrogènes : en réduire la dose, changer le type d'œstrogènes, passer d'un dosage discontinu à un dosage continu, passer d'une forme orale à une forme parentérale, ajouter des androgènes, changer pour un modulateur sélectif des récepteurs aux œstrogènes ;
- on peut modifier les progestatifs : passer d'une forme interrompue (cyclique) à une dose plus faible continue, changer de progestatifs, changer de mode d'administration (*per os* à vaginal), arrêter le progestatif (biopsie d'endomètre périodique ou ultrasons vaginaux).

Traitement de la migraine chez la femme ménopausée

Le traitement de la migraine est identique à celui de la femme non ménopausée. Mais il faut exercer une plus grande vigilance, notamment en raison du risque vasculaire des triptans et des dérivés de l'ergot qui ne sont pas recommandés après 65 ans, mais pas formellement contre-indiqués non plus, en l'absence de risque vasculaire associé.

Bibliographie

Bousser MG, Kittner SJ. Oral contraceptives and stroke. Cephalalgia 2000;20:183-9.

Bousser MG, Massiou H. Céphalées, migraine et hormones ovariennes. La lettre du neurologue 1998;2(suppl4):28-30.

Conard J, Samama MM. Oral contraceptives, hormones replacement therapy and hæmosthasis. Cephalagia 2000;20:175-82.

De Lignières B, Silberstein SD. Pharmacodynamics of oestrogens and progestogens. Cephalalgia 2000;20:200-20.

Géraud G. Céphalées et migraine chez la femme enceinte. Neurologies 2000;3:147-9.

Massiou H, McGregor EA. Evolution and treatment of migraine with oral contraceptives. Cephalalgia 2000;20:170-4.

Massiou H, McGregor EA. Influence of female hormones on migraine. In: Headaches 3rd edition. Olesen, Goadsby, Ramadan, Tfeft-Hansen, Welch ed. Lippincott Williams and Wilkins. 2006, p. 331-49.

Massiou H. La migraine et ses relations avec la vie hormonale de la femme. Références en gynécologie obstétrique 1996;4:236-44.

McGregor EA. Migraine in pregnancy and lactation. Neurol Sci 2014;35(suppl 1):S61-4.

Nappi RE, Merki-Feld GS, Terreno E, Pellegrinelli A, Viana M. Hormonal contraception in women with migraine: is progestogen-only contraception a better choice? J Headache Pain 2013;14:66.

Silberstein SD, De Lignières B. Migraine, menopause and hormonal replacement therapy. Cephalalgia 2000;20:214-21.

9 Thérapeutique de la migraine

Gilles Géraud

Introduction

La migraine – affection fréquente touchant 17 à 21 % de la population générale adulte (selon les critères de diagnostic retenus) – reste insuffisamment prise en charge, malgré les progrès thérapeutiques réalisés ces vingt dernières années. L'enquête FRAMIG 3 réalisée en France en 2004 montrait que 20 % seulement des migraineux consultaient spécifiquement pour leur migraine et que parmi les 80 % restants, la moitié n'avait jamais consulté de médecin pour leurs crises et l'autre moitié avait cessé de le faire. Les raisons invoquées sont multiples :

- méconnaissance de la maladie (40 % de ces migraineux se savaient migraineux mais 20 % pensaient ne pas l'être et les 40 % restants ne le savaient pas, ne s'étant jamais posé la question) ;
- découragement (« j'ai tout essayé ») ;
- fatalisme (« la migraine, ça ne se soigne pas ») ;
- sentiment d'incompréhension (« mon médecin ne me prend pas au sérieux »), etc.

L'automédication est fréquente dans cette affection. L'enquête FRAMIG 1 réalisée en France en 1999 montrait que 48 % des migraineux se traitaient par automédication, utilisant un médicament obtenu sans ordonnance chez le pharmacien ou donné par l'entourage. Quatre-vingts pour cent des migraineux interrogés ont déclaré traiter leurs crises avec des antalgiques non spécifiques, paracétamol en tête (36 %) suivi de l'aspirine (17 %) et de l'ibuprofène (6 %). Les traitements spécifiques étaient très peu utilisés (3 % pour les triptans, 2 % pour l'ergotamine).

Depuis cette date, la situation s'est améliorée. Dans FRAMIG 3, 9,13 % des sujets souffrant de migraine utilisaient des triptans, mais les pourcentages d'automédication et de consultants réguliers ont peu évolué en 15 ans.

On peut penser que les migraineux qui ne consultent pas et qui utilisent des antalgiques « généralistes » ont des crises légères faciles à traiter. Pourtant, parmi ceux qui n'ont jamais consulté, les deux tiers font état de crises sévères entraînant une incapacité importante.

De plus, lorsqu'on a présenté aux participants de FRAMIG 3 le questionnaire ANAES de satisfaction concernant leur traitement de crise habituel (encadré 9.1), la moitié de ceux qui faisaient de l'automédication n'ont pas répondu favorablement aux quatre questions et donc n'étaient pas pleinement satisfaits de leur traitement :

- 30 % n'étaient pas suffisamment soulagés 2 heures après la prise ;
- 31 % devaient reprendre des médicaments ;
- 22 % ne pouvaient pas reprendre normalement leurs activités (encadré 9.2).

Une autre enquête réalisée en Amérique du Nord a montré que 71 % des migraineux étaient incomplètement satisfaits de leur traitement de

Encadré 9.1

Autoquestionnaire de satisfaction vis-à-vis du traitement habituel de la crise de migraine

Questionnaire de satisfaction, recommandations ANAES (2003)

1. Êtes-vous significativement soulagé 2 heures après la prise ?
2. Ce médicament est-il bien toléré ?
3. Utilisez-vous une seule prise médicamenteuse ?
4. La prise de ce médicament vous permet-elle une reprise normale et rapide de vos activités ?

OUI aux quatre questions : ne changez rien à votre traitement.

NON à l'une des quatre questions : coprescription AINS/triptan.

Source : Recommandations ANAES pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. Rev Neurol 2003 ; 159 : 6-7 pt2, 4S7-4S15.

Encadré 9.2

Enquête de satisfaction vis-à-vis du traitement de la dernière crise de migraine FRAMIG 3

1034 migraineux ayant traité leur dernière crise avec un traitement non spécifique :

- OUI aux quatre questions 48 % ;
- NON à l'une des quatre questions 50 % :
  - Q1 (soulagement) : 30 %,
  - Q2 (tolérance) : 3 %,
  - Q3 (prise unique) : 31 %,
  - Q4 (reprise activités) : 22 %.

Source : Lucas et al., Recognition and therapeutic management of migraine in 2004, in France : results of FRAMIG 3, a French nationwide population-based survey. Headache 2006 ; 46 : 715-25.

crise. Les raisons invoquées étaient le caractère partiel du soulagement, le manque de rapidité d'action, l'inconstance d'efficacité et la récurrence de la douleur.

La large utilisation en automédication de traitements antalgiques non spécifiques a deux conséquences importantes :

- d'une part, les céphalalgiques sont incités à associer ou prendre successivement plusieurs traitements avec un risque immédiat de iatrogénie ;
- d'autre part, la surconsommation médicamenteuse peut aboutir chez certains sujets à un abus médicamenteux et à la transformation d'une migraine épisodique en céphalées chroniques quotidiennes (*cf.* chapitres 11 et 22).

Pourtant, s'il est vrai que l'on ne sait pas guérir la migraine, on dispose d'une large panoplie de traitements de crise ou de fond pour soulager effectivement la plupart des patients.

Principes généraux de prise en charge de la migraine

Dans l'étude FRAMIG 3, parmi les 40 % de patients ayant cessé de consulter pour leurs migraines, un tiers ont arrêté de le faire après la première consultation. C'est dire l'importance de cette première consultation, qui peut, si elle ne correspond pas aux attentes du patient, déboucher sur une sortie prématurée du circuit de soins. Les quatre principales attentes des patients sont de :

- trouver un médicament efficace (63 %) ;
- être informé sur la maladie (59 %) ;
- connaître les facteurs déclenchants des crises (49 %)
- connaître l'origine des crises (44 %).

Le médecin généraliste joue un rôle essentiel dans la prise en charge du migraineux. C'est lui qui connaît le mieux le patient, son environnement familial et professionnel, qui possède les éléments de sa biographie et qui est appelé en urgence en cas de crise sévère. Dans la plupart des cas, la prise en charge par le médecin traitant est suffisante. Il est conseillé de faire appel au neurologue devant toute atypie sémiologique ou difficulté thérapeutique (*cf.* encadré 1.2, p. 16).

Identifier les facteurs déclenchants des crises peut être utile à la prise en charge. Bien souvent le patient a de lui-même su reconnaître et éviter dans la mesure du possible certains facteurs environnementaux ou alimentaires (stress, règles, alcool, chocolat, etc.). Mais le médecin peut attirer l'attention de son patient sur certains facteurs moins bien connus : grasse matinée, consommation excessive de café ou au contraire sevrage ponctuel pendant le week-end, manque ou excès de sommeil, jeûne, etc. Il peut être utile de conseiller au patient d'indiquer sur son agenda des crises ces facteurs déclenchants potentiels.

Évaluer le handicap du migraineux à la fois sur le plan social, professionnel et familial est indispensable à une prise en charge optimale. La migraine est une maladie handicapante, en raison non seulement de la survenue des crises mais aussi du mal-être qui peut persister entre les crises. Des échelles de productivité et de handicap, MIDAS (*migraine disability assessment*) et HIT (*headache impact test*), ont été spécifiquement élaborées pour la migraine et traduites et validées en français (encadré 9.3). Elles peuvent

Encadré 9.3

Échelles HIT-6 et MIDAS évaluant le retentissement fonctionnel de la migraine

HIT-6
Lorsque vous avez des maux de tête, la douleur est-elle intense ?
jamais ☐ rarement ☐ de temps en temps ☐ très souvent ☐ tout le temps ☐
Votre capacité à effectuer vos activités quotidiennes habituelles, y compris les tâches ménagères le travail, les études ou les activités avec les autres, est-elle limitée à cause de vos maux de tête ?
jamais ☐ rarement ☐ de temps en temps ☐ très souvent ☐ tout le temps ☐
Lorsque vous avez des maux de tête, souhaiteriez-vous avoir la possibilité de vous allonger ?
jamais ☐ rarement ☐ de temps en temps ☐ très souvent ☐ tout le temps ☐
Au cours de ces 4 dernières semaines, vous êtes-vous senti(e) trop fatigué(e) pour travailler ou effectuer vos activités quotidiennes à cause de vos maux de tête ?
jamais ☐ rarement ☐ de temps en temps ☐ très souvent ☐ tout le temps ☐
Au cours de ces 4 dernières semaines, avez-vous éprouvé un sentiment de « ras-le-bol » ou d'agacement à cause de vos maux de tête ?
jamais ☐ rarement ☐ de temps en temps ☐ très souvent ☐ tout le temps ☐
Au cours de ces 4 dernières semaines, votre capacité à vous concentrer sur votre travail ou vos activités quotidiennes a-t-elle été limitée à cause de vos maux de tête ?
jamais ☐ rarement ☐ de temps en temps ☐ très souvent ☐ tout le temps ☐
Chaque réponse est cotée avec le même score : 6 pour « jamais », 8 pour « rarement », 10 pour « de temps en temps », 11 pour « très souvent » et 13 pour « tout le temps ». Le score global est obtenu par la somme des réponses à chaque question. L'échelle HIT-6 est utilisée au travers de ce score global (variant de 36 à 78). Le traitement de fond de la migraine peut se discuter à partir d'un score de 60

MIDAS
Durant les **3 derniers mois**, en raison de vos céphalées/migraines
Combien de jours avez-vous manqué le travail ?
nombre de jours :
Pendant combien d'autres jours avez-vous eu une productivité de travail réduite de plus de 50 %
nombre de jours :
Pendant combien de jours n'avez-vous pas pu faire vos activités ménagères habituelles ?
nombre de jours :
Pendant combien d'autres jours votre productivité en tâches ménagères a été réduite de plus de 50 %
nombre de jours :
Pendant combien de jours avez-vous manqué à vos activités familiales, sociales ou de loisirs ?
nombre de jours :
Le score global est obtenu par la somme des réponses à chaque question L'échelle MIDAS est le plus souvent utilisée au travers de quatre grades : I : entre 0 et 5 j ; II : entre 6 et 10 j ; III : entre 11 et 20 j ; IV : supérieur à 20 j Le traitement de fond de la migraine peut se discuter à partir d'un score de 11, c'est-à-dire à partir du grade III

constituer des outils intéressants à utiliser en pratique clinique pour proposer des approches thérapeutiques différentes en fonction des grades définis par ces échelles (figure 9.2 p. 142).

L'*existence d'une comorbidité psychiatrique* peut renforcer le handicap. Le risque de souffrir de dépression majeure, de troubles paniques, d'anxiété généralisée est 2 à 6 fois plus élevé chez les migraineux que chez les non migraineux (*cf.* chapitre 5). Il est donc recommandé de rechercher à l'interrogatoire un syndrome dépressif ou en état d'anxiété généralisée.

Expliquer la maladie migraineuse, le terrain de susceptibilité génétique, l'origine cérébrale des crises, l'influence des facteurs environnementaux sur la fréquence des crises, l'inutilité des examens complémentaires si les critères de définition de l'IHS sont remplis, permet de rassurer le patient et d'authentifier son mal qui n'est pas toujours reconnu à sa juste valeur par l'entourage.

Expliquer les possibilités de traitement offertes et ce que peut en attendre le patient, en insistant sur la différence entre traitement de crise destiné à interrompre la crise ou tout au moins à en réduire l'intensité et la durée, et traitement de fond, à prendre quotidiennement pendant plusieurs mois, non pas pour guérir la migraine mais pour diminuer la fréquence et éventuellement la sévérité des crises.

C'est ici que le dialogue médecin-malade prend tout son sens, car il est bien rare que le patient soit totalement « naïf » ; il faut donc savoir entendre ses réticences ou préférences vis-à-vis de telle ou telle thérapeutique, en fonction des effets secondaires qu'il peut en attendre. Il faut aussi, lorsqu'il s'agit d'un migraineux avéré, prendre le temps de reconstituer les essais thérapeutiques antérieurs, en ne s'arrêtant pas à la réponse : « j'ai essayé, ça ne marche pas », mais en tentant de faire préciser pour les traitements de crise le nombre de crises traitées, le moment de la prise par rapport au début de la douleur, le niveau d'efficacité et de tolérance du produit et pour les traitements de fond la posologie et la durée des traitements essayés.

Une première consultation « migraine » dans un centre spécialisé dure entre 30 et 45 minutes, délai difficilement compatible avec la pratique de la médecine générale. Aussi, il peut être suggéré au médecin de réaliser cette consultation en deux temps :

- dans un premier temps, confirmer le diagnostic de migraine en appliquant les critères de l'IHS et remettre un agenda des crises ;
- dans un second temps, 2 à 3 mois plus tard, la lecture de l'agenda permet d'évaluer la sévérité et la durée des crises, leur fréquence, la consommation d'antalgiques et de décider ainsi, avec le patient, du meilleur traitement de la crise et de la nécessité éventuelle d'un traitement de fond.

Traitements de la crise migraineuse

Gestes simples

Le repos dans une pièce calme, à l'abri du bruit et de la lumière, et l'alitement apportent un soulagement. Le sommeil, s'il peut être obtenu, est bien souvent réparateur, en particulier chez l'enfant. Chaque migraineux utilise divers procédés pour tenter de faire avorter la crise à son début :

- bol de café noir ;
- compresses glacées ou bouillantes ;
- friction du front avec de la menthe ;
- prise alimentaire, etc.

Toutes ces méthodes peuvent ne pas être immédiatement applicables et, de toute façon, elles n'apportent au mieux qu'un soulagement partiel et temporaire. Le traitement reste le plus souvent médicamenteux.

Molécules disponibles

Quatre groupes de substances ont une efficacité démontrée dans la crise migraineuse :

- les traitements non spécifiques : antalgiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens ;
- les traitements dits spécifiques, car exclusivement utilisés dans la migraine : triptans et dérivés ergotés.

D'autres substances (caféine, antiémétiques, psychotropes) sont utilisées comme adjuvants.

Traitements non spécifiques

Paracétamol

Le paracétamol, seul ou en association avec la métoclopramide, la codéine, la caféine ou l'aspirine, a fait l'objet d'un petit nombre d'essais contrôlés dans la migraine montrant une efficacité supérieure au placebo. L'association paracétamol-aspirine-caféine s'est avérée, dans plusieurs essais, supérieure au placebo, supérieure à chacun des constituants pris isolément et même à l'ibuprofène seul. Le paracétamol est très largement utilisé dans la migraine, en particulier en automédication, car considéré par la plupart des patients comme inoffensif. Il peut exister cependant à fortes doses, en utilisation régulière une hépatotoxicité. Le paracétamol vient en tête de la liste des abus médicamenteux induisant des céphalées chroniques quotidiennes, tout simplement parce que ce produit est le plus largement utilisé dans le traitement des céphalées. Il existe de nombreuses associations avec la codéine et ceci n'est pas toujours mentionné dans le nom commercial du produit.

Le paracétamol n'a pas d'AMM (autorisation de mise sur le marché) spécifique dans le traitement de la crise migraineuse.

Aspirine

Plusieurs études contrôlées contre placebo ont démontré l'efficacité de l'aspirine à des doses de 500 à 1 000 mg et de l'association aspirine (900 mg)-métoclopramide (10 mg) dans le traitement de la crise migraineuse. L'association aspirine-métoclopramide a une efficacité supérieure à l'aspirine seule sur les nausées et vomissements, mais pas sur l'effet antalgique. Cette association a obtenu une AMM dans cette indication (tableau 9.1). L'aspirine effervescente est au moins aussi efficace sur les céphalées que la combinaison aspirine-métoclopramide et a moins d'effets secondaires.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)

Une vingtaine d'essais contrôlés ont fait la preuve de la supériorité sur le placebo des AINS suivants :

- ibuprofène ;
- naproxène ;

Tableau 9.1. Médicaments ayant l'AMM dans le traitement de la crise de migraine.

	Médicament (DCI)	Posologie adulte (maximale/j)
AINS, aspirine	Migpriv® (aspirine 900 mg/métoclopramide 10 mg)	1 sachet (3 sachets/j)
	Profemigr® (kétoprofène cp 150 mg)	1 cp (2 cp/j)
	Advil®, Nurofen® (ibuprofène cp 400 mg)	1 cp (2 cp/j)
Ergotamine	Gynergène caféiné® (tartrate d'ergotamine cp 1 mg)	1 à 2 cp (6 mg/j. 10 mg/sem)
Dihydroergotamine	Diergospray® (spray nasal 4 mg)	1 pulvérisation × 2 (4 pulvérisations/crise)
	Dihydroergotamine® (1 mg/mL sol injectable)	1 ampoule IM, SC ou IV (2 ampoules/j)
Triptans	Almogran® (almotriptan cp 12,5 mg) Imigrane® (sumatriptan cp 50 mg) spray nasal 10 et 20 mg	1 cp (25 mg) 1 cp (300 mg) 1 spray (40 mg)
	sous-cutané 6 mg	1 inj. (12 mg)
	Maxalt® (rizatriptan cp 5 et 10 mg)	1 cp (20 mg)
	Naramig® (naratriptan 2,5 mg)	1 cp (5 mg)
	Relpax® (élétriptan 20 et 40 mg)	1 cp (80 mg)
	Tigreat®, Isimig® (frovatriptan 2,5 mg)	1 cp (5 mg)
	Zomig®, Zomigoro® (zolmitriptan 2,5 mg)	1 cp (10 mg)

- kétoprofène ;
- diclofénac.

Le kétoprofène et l'ibuprofène sont les seuls à avoir en France obtenu une AMM dans l'indication migraine (tableau 9.1). Peu de comparaisons directes dans la classe ont été effectuées et aucun AINS ne se distingue en efficacité par rapport aux autres. Il ne semble pas exister d'efficacité croisée entre les différents AINS ; il ne faut donc pas hésiter à en essayer plusieurs sur des crises successives. Les effets indésirables de l'aspirine et des AINS sont essentiellement digestifs et hémorragiques. Les AINS et l'aspirine sont contre-indiqués chez la femme enceinte à partir du 3e trimestre et chez les femmes porteuses de stérilet, dont ils diminuent l'efficacité contraceptive.

Antalgiques opiacés

Qu'il s'agisse de la codéine, présente dans de nombreuses spécialités et du tramadol, ils n'ont fait l'objet d'aucune étude spécifique dans la migraine. Ils sont pourtant beaucoup prescrits dans cette indication, bien que souvent ils augmentent les nausées et vomissements. Les opiacés figurent en deuxième place dans la liste des médicaments antalgiques induisant des céphalées chroniques quotidiennes.

Les recommandations HAS (ex-ANAES) de prise en charge de la migraine précisent : « Il est recommandé d'éviter les opioïdes (codéine, tramadol, morphine et autres opioïdes forts), seuls ou en association, qui peuvent aboutir à un abus médicamenteux, voire à un comportement addictif. »

Certaines spécialités largement utilisées dans la douleur contiennent des opiacés, par exemple la Lamaline® qui contient 10 mg de poudre d'opium par gélule (soit 1 mg de morphine) et 15 mg d'extraits d'opium par suppositoire (soit 3 mg de morphine).

Traitements spécifiques

Tartrate d'ergotamine

Son action sur la crise migraineuse s'explique par l'induction d'une vasoconstriction des artères extracrâniennes et la correction de l'hypotonie et de la distension de ces vaisseaux, responsables de la douleur migraineuse. Le tartrate d'ergotamine est un agoniste sérotoninergique, agissant sur les récepteurs 5HT1B/D impliqués dans la migraine (*cf.* chapitre 3) ; mais cette action n'est pas aussi spécifique que celle des triptans, car l'ergotamine agit aussi sur d'autres récepteurs, en particulier dopaminergiques (effet émétisant) et α-adrénergiques.

La *démonstration d'efficacité* de l'ergotamine repose sur des études pour la plupart anciennes, qui ne répondent pas aux exigences méthodologiques actuelles. Un consensus européen a défini en 2000 la place de l'ergotamine dans la prise en charge des patients migraineux : « Quand un patient est soulagé par de l'ergotamine, sans contre-indication, sans escalade de dose, il convient de ne pas modifier son traitement. »

Les *posologies recommandées* en début de crise sont de 1 à 2 mg, la dose maximale étant de 6 mg/j et de 10 mg/semaine.

Les *effets secondaires* sont les nausées et vomissements (amenant un assez grand nombre de sujets à renoncer à ce traitement), somnolence, fourmillements des extrémités, crampes. En cas d'usage chronique quotidien, on peut observer des symptômes liés à un vasospasme comme une claudication intermittente, et rarement un ergotisme vrai avec neuropathie ischémique, cyanose et gangrène dans les cas extrêmes. L'association ergotamine/macrolides (érythromycine, troléandomycine, josamycine) doit être formellement proscrite, car elle renforce l'effet vasoconstricteur, donc le danger d'ergotisme. Certains traitements de fond, comme le méthysergide

et les bêtabloquants, peuvent aussi potentialiser l'effet vasoconstricteur de l'ergotamine et nécessitent des précautions d'emploi. Il est conseillé de laisser passer au moins 24 heures entre la prise d'ergotamine et celle d'un triptan.

Les *contre-indications* sont les suivantes :

- insuffisance coronarienne, artériopathie des membres inférieurs, hypertension artérielle mal contrôlée, syndrome de Raynaud ;
- grossesse, accouchement, allaitement ;
- néphropathies, insuffisance hépatique sévère, états infectieux.

Le tartrate d'ergotamine associé à la caféine a une AMM dans le traitement de la crise de migraine (tableau 9.1).

Dihydroergotamine (DHE)

Son effet vasoconstricteur sur le plan artériel est plus faible, par contre la DHE constitue un vasoconstricteur veineux puissant. On retrouve les mêmes dangers d'association avec les macrolides.

La DHE par voie orale ne constitue pas un traitement de la crise en raison de sa faible disponibilité. En revanche, par voie nasale ou parentérale (SC, IM, IV), la DHE a une efficacité démontrée en crise. Les doses conseillées sont de 1 mg (1 ampoule) par voie injectable, avec un maximum de 2 mg/24 h et de 2 mg par voie nasale (une pulvérisation dans chaque narine, à renouveler une fois dans les 24 h si nécessaire).

La dihydroergotamine par voie nasale a une AMM dans le traitement de la crise de migraine (tableau 9.1).

Les principaux effets secondaires sont les troubles digestifs et pour la voie nasale, une intolérance locale à type de sensation de nez bouché, d'écoulement nasal ou de perturbations du goût.

Les contre-indications sont les mêmes que pour l'ergotamine.

Triptans

Mécanismes d'action

Les triptans ont une haute affinité pour les récepteurs sérotoninergiques 5HT1 B et D. Les récepteurs 5HT1B sont localisés sur les vaisseaux méningés innervés par les fibres trigéminovasculaires, les récepteurs 5HT1D sont situés sur les terminaisons présynaptiques de ces neurones nociceptifs et dans le noyau bulbo-spinal du trijumeau. Ils ont ainsi une double action :

- vasculaire, provoquant la constriction des vaisseaux méningés dilatés pendant la crise migraineuse ;
- neuronale, inhibant l'inflammation neurogène à l'origine de la douleur migraineuse, ainsi que la transmission centrale des influx nociceptifs (*cf.* chapitre 3).

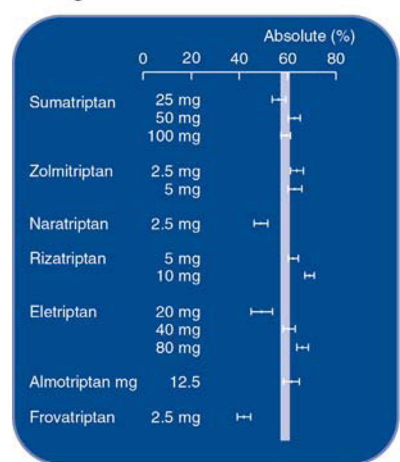
L'avantage de ce type de molécules est d'exercer son action vasoconstrictrice préférentiellement sur les vaisseaux méningés richement pourvus en récepteurs 5HT1. Toutefois, l'action des triptans sur les lits vasculaires

périphériques n'est pas négligeable ; dans l'artère coronaire humaine, 20 à 30 % de la réponse vasoconstrictrice se fait par l'intermédiaire des récepteurs 5HT1B.

Efficacité des triptans

Elle a été démontrée contre placebo dans de très nombreux essais thérapeutiques. Sept triptans ont obtenu une AMM pour le traitement de la crise migraineuse et sont commercialisés en France (tableau 9.1). La méthodologie des différents essais étant très proche, il a été possible de réaliser une méta-analyse comparant l'efficacité et la tolérance des différents triptans par rapport à leur chef de file, le sumatriptan 100 mg (figure 9.1) ; 53 études sur 76 ont été retenues, portant sur 24 089 patients :

- le taux de réponse à 2 heures (passage d'une céphalée modérée ou sévère à une céphalée légère ou absente) varie entre 40 et 70 % selon les études et les molécules ;
- si on raisonne en gain thérapeutique (pourcentage d'efficacité du produit actif moins pourcentage d'efficacité du placebo) les chiffres varient de 17 à 40 % pour le soulagement à 2 heures et de 10 à 33 % pour la disparition totale de la céphalée à 2 heures, en fonction des études et des posologies utilisées ;



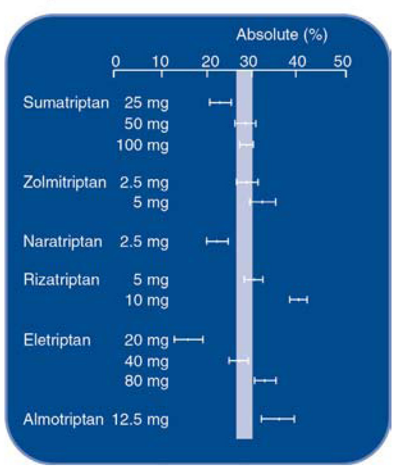


Figure 9.1. Méta-analyse comparant l'efficacité des différents triptans (valeurs moyennes ± SD) au sumatriptan 100 mg (la zone grisée correspond aux valeurs moyennes ± SD du sumatriptan 100 mg). À gauche soulagement partiel de la douleur, à droite disparition complète de la douleur 2 heures après la prise.
Source: Ferrari MD, Roon KI, Lipton RB, Goadsby PJ. Oral triptans (serotonin 5-HT(1B/1D) agonists) in acute migraine treatment: a meta-analysis of 53 trials. Lancet 2001 Nov 17; 358(9294):1668-75.

- concernant la disparition complète de la céphalée jusqu'à 24 heures (sans seconde prise de triptan ou d'un autre traitement de secours) – critère de jugement correspondant le mieux aux attentes des patients–, elle est de 10 à 29 % ;
- concernant la constance de la réponse intra-individuelle, c'est-à-dire l'efficacité sur au moins deux crises sur trois, elle est de 47 à 72 %. La réponse aux triptans ne s'épuise pas avec le temps. Il n'y a pas d'échappement thérapeutique quand le patient est initialement répondeur ;
- une récurrence de la douleur survient dans les 24 h après la prise médicamenteuse dans 17 à 40 % des cas, en fonction de la demi-vie du triptan : plus la demi-vie est longue, plus la récurrence est faible ;
- les triptans ont également démontré leur efficacité sur les symptômes associés (nausées et vomissements, photophobie et phonophobie) qui se traduit aussi par une réduction du handicap fonctionnel du migraineux ;
- le zolmitriptan 2,5 mg, l'élétriptan 40 mg, le rizatriptan 5 mg, l'almotriptan 12,5 mg et le sumatriptan 50 mg ont une efficacité et une tolérance très similaires au sumatriptan 100 mg. L'élétriptan 80 mg et le rizatriptan 10 mg ont une efficacité légèrement supérieure, mais une moins bonne tolérance. Le naratriptan 2,5 mg et le frovatriptan 2,5 mg sont moins efficaces à 2 h mais mieux tolérés ; à 4 h leur efficacité rejoint celle des autres produits.

Les essais comparatifs directs entre triptans par voie orale confirment dans l'ensemble les résultats de la méta-analyse. Toutefois, plusieurs études comparatives directes publiées depuis la méta-analyse concluent à une supériorité d'efficacité de l'élétriptan 40 mg sur le sumatriptan 50 et 100 mg, sur le naramig 2,5 mg, mais pas sur le zolmitriptan 2,5 mg.

Au total, tous les triptans administrés par voie orale sont plus efficaces que le placebo. L'absence répétée de réponse aux triptans est rare, 79 à 89 % des patients répondent à au moins une crise traitée sur trois. Les différences entre triptans sont minimes. Rien ne permet de prédire la réponse d'un triptan donné sur un patient donné.

Le sumatriptan est également disponible sous forme injectable ou nasale. Le sumatriptan injectable en sous-cutané (non remboursé par la Sécurité sociale dans l'indication migraine) a la plus haute efficacité (70 à 80 % de répondeurs à 2 heures) et le délai d'action le plus court (10 minutes). On doit le réserver aux crises très sévères résistantes aux autres traitements. La forme nasale a une efficacité comparable à la forme orale mais un délai d'action plus court (15e minute) ; elle peut être utile chez les patients ayant de fortes nausées ou des vomissements.

Effets secondaires des triptans

Ils sont habituellement mineurs et transitoires (fatigue, somnolence, vertiges, nausées, fourmillements). Une sensation de pression ou de pesanteur sur le thorax, les mâchoires, la gorge ou un membre peut survenir dans 2 à

13 % des cas ; son origine n'est pas totalement élucidée, mais elle n'est pas d'origine coronarienne. Il est important de prévenir les migraineux de la possibilité de sa survenue et de les rassurer quant à son caractère bénin si les sensations ressenties sont modérées et de brève durée. Ces effets indésirables sont communs à tous les triptans, mais leur incidence varie en fonction de la molécule et du mode d'administration :

- incidence la plus élevée pour le sumatriptan sous-cutané ;
- incidence la plus basse, similaire au placebo, pour l'almotriptan, le frovatriptan et le naratriptan.

Sécurité d'emploi des triptans

Compte tenu de l'effet vasoconstricteur des triptans, leur sécurité d'emploi est essentiellement envisagée en termes de risque coronaire. Même s'ils le sont moins qu'au niveau cérébral, les récepteurs 5HT1B sont exprimés au niveau coronaire. Le risque coronaire est identique pour tous les triptans et l'existence d'une insuffisance coronaire contre-indique leur utilisation. Néanmoins, l'essentiel de l'effet vasoconstricteur coronaire de la sérotonine reposant sur les récepteurs 5HT2A, les triptans ont un faible potentiel vasoconstricteur sur des artères coronaires saines et leur utilisation est sûre en l'absence d'insuffisance coronaire. La pharmacovigilance du sumatriptan confirme cette bonne sécurité d'emploi puisque plus de 10 ans après sa mise sur le marché, le nombre de complications cardiovasculaires rapportées à la prise de ce triptan restait infime (451 cas) en regard de l'importance de son utilisation (236 millions de crises traitées pour 9 millions de patients exposés), l'existence d'une pathologie coronaire attestant d'un probable non-respect des contre-indications dans la majorité des complications déclarées. Cette même pharmacovigilance fait état d'autres complications vasculaires comme des accidents vasculaires cérébraux ou des colites ischémiques. Elles justifient la non-utilisation des triptans chez les migraineux présentant des antécédents vasculaires autres qu'une insuffisance coronaire, ainsi que chez les migraineux présentant une association de facteurs de risque vasculaire. Mais restant exceptionnelles, elles ne remettent pas en question la sécurité d'emploi des triptans s'ils sont utilisés dans le respect de leurs contre-indications.

Contre-indications

Les contre-indications absolues sont :

- antécédents d'infarctus du myocarde, angor d'effort (obstructif) ou de repos (spastique type Prinzmetal), accident vasculaire cérébral, pathologie vasculaire périphérique, hypertension artérielle non contrôlée, insuffisance hépatique sévère ;
- hypersensibilité connue aux sulfamides (almotriptan, naratriptan, sumatriptan) ;

- association aux IMAO (almotriptan, rizatriptan, sumatriptan, zolmitriptan) ;
- association aux macrolides et aux antifongiques azolés (élétriptan, almotriptan).

Les contre-indications relatives sont :

- association de plusieurs facteurs de risque vasculaire tels qu'un tabagisme, une hypertension artérielle contrôlée ou des antécédents familiaux vasculaires. Le rapport bénéfice/risque doit être évalué, éventuellement après un avis cardiologique ;
- en cas de traitement préalable par l'ergotamine, un délai de 24 h doit être respecté avant la prise d'un triptan.

Précaution d'emploi

Elle est recommandée pour l'association d'un triptan et d'un inhibiteur de la recapture de la sérotonine (risque théorique de syndrome sérotoninergique).

Comparaison des antimigraineux de crise

Certains triptans ont été comparés avec d'autres classes d'antimigraineux :

- l'ergotamine 2 mg associée à de la caféine avec le sumatriptan 100 mg, l'élétriptan 40 et 80 mg, le rizatriptan 10 mg ; les résultats sont concordants :
  - meilleure efficacité des triptans,
  - tolérance identique,
  - moins de récurrence avec l'ergotamine ;
- l'aspirine 900 mg associée à la métoclopramide avec le sumatriptan 100 mg et le zolmitriptan 2,5 mg :
  - efficacité et taux de récurrence comparables,
  - meilleure tolérance de l'aspirine ;
- des AINS (ibuprofène, kétoprofène, acide tolfénamique) avec le sumatriptan 100 mg et le zolmitriptan 2,5 mg :
  - efficacité et taux de récurrence comparables,
  - meilleure tolérance des AINS ;
- la DHE 1 mg en spray nasal avec le sumatriptan 20 mg en spray nasal :
  - meilleure efficacité du triptan,
  - moindre récurrence avec la DHE.

En pratique médicale courante, la supériorité d'efficacité des triptans sur des antalgiques non spécifiques, comme les AINS, paraît plus importante que dans ces études contrôlées. Cette discordance peut être due au fait que dans la vie courante, le migraineux n'attend pas que la céphalée soit modérée à sévère pour se traiter, contrairement à ce qu'il leur est demandé dans les essais thérapeutiques. Il a été montré dans plusieurs études qu'une utilisation précoce, au stade de céphalée légère et dans l'heure de début de la crise, permet d'optimiser l'efficacité des triptans.

Médicaments adjuvants

Caféine

Elle augmente et accélère l'absorption digestive de l'ergotamine, mais a probablement aussi une action antimigraineuse propre. Beaucoup de médicaments en contiennent : Actron®, Céphyl®, Gynergène caféiné®, Migralgine®, Lamaline®, Prontalgine®, etc. Prise quotidiennement, à des doses supérieures à 15 g par mois, la caféine expose à des céphalées de sevrage dans les 24 heures suivant la dernière absorption. C'est l'explication qui est proposée à l'origine de certaines migraines du week-end chez de gros consommateurs de café se levant plus tard que dans la semaine.

L'association de la caféine au paracétamol et à l'aspirine n'a pas fait la preuve clinique d'une potentialisation d'effet et ne peut être recommandée, d'autant que la caféine peut induire un abus médicamenteux, voire un comportement addictif.

Antiémétiques

Métoclopramide (Primpéran®), dompéridone (Motilium®), métopimazine (Vogalène®) peuvent réduire nausées et vomissements présents dans de nombreuses crises. Le métoclopramide pris en crise améliore l'absorption digestive de l'aspirine, du paracétamol et de l'ergotamine, mais n'a pas d'action propre sur la céphalée.

Anxiolytiques et hypnotiques

Ils sont utiles pour atténuer l'anxiété contemporaine de la crise et pour favoriser un sommeil qui peut être curateur.

Stratégie thérapeutique de la crise de migraine

Considérant les données factuelles disponibles, les deux classes pharmacologiques ayant le plus haut niveau de preuves d'efficacité dans le traitement de la crise migraineuse sont les AINS (auxquels on peut assimiler l'aspirine, associée ou non au métoclopramide) et les triptans.

Deux stratégies thérapeutiques s'opposent :

- la *stratégie « pas à pas »*, de crise à crise ou au sein de la crise, qui repose pour tous les patients sur la prescription d'un traitement non spécifique (AINS ou aspirine) en première intention et, en cas d'échec, sur celle d'un triptan ;
- la *stratégie stratifiée* qui vise à adapter individuellement le choix thérapeutique. Si on considère le retentissement fonctionnel comme facteur de stratification, elle consiste à utiliser les triptans en première intention chez les migraineux sévères (figure 9.2). Une telle stratégie a confirmé sa pertinence clinique dans une étude réalisée avec le zolmitriptan et l'échelle MIDAS comme mesure du retentissement fonctionnel de la migraine.

Les *recommandations HAS (ex-ANAES) de prise en charge de la migraine* ont néanmoins opté pour une stratégie pas à pas au sein de la crise (encadré 9.4),

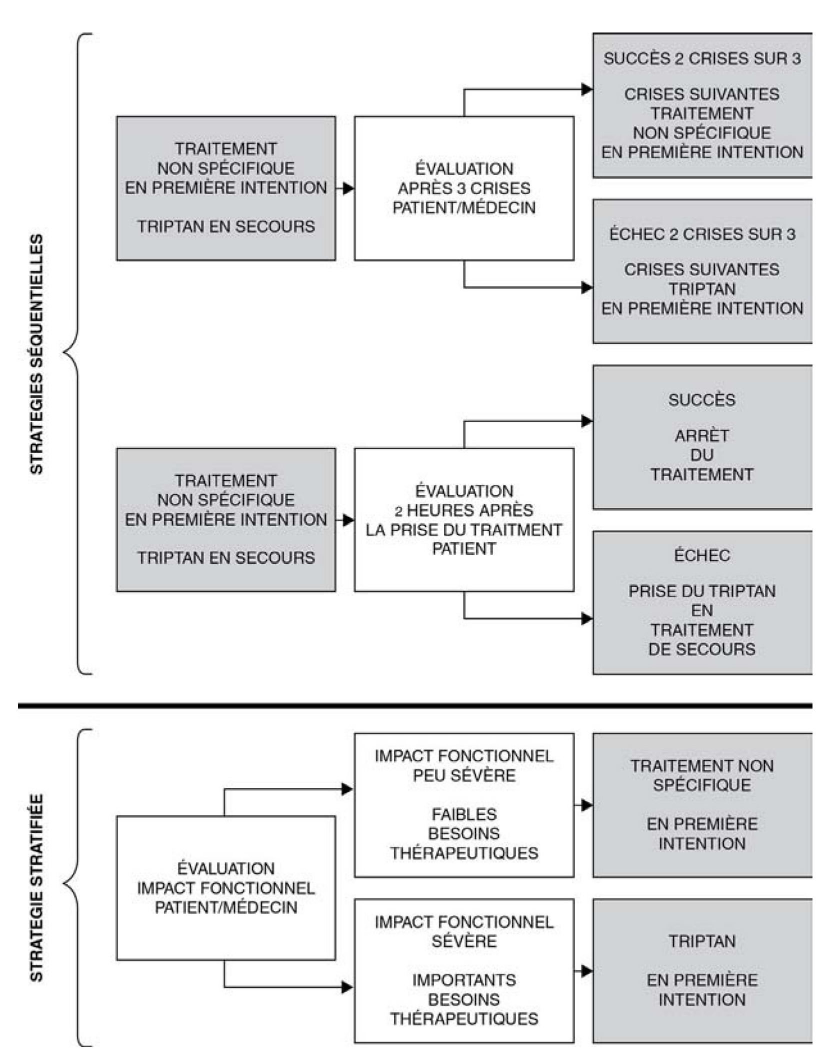


Figure 9.2. Stratégies thérapeutiques au cours de la crise de migraine.
Source : Lantéri-Minet M. Stratégies thérapeutiques au cours de la crise de migraine. Neurologies 2007(10) ; 94 :1-6.

Encadré 9.4

Stratégie thérapeutique de la crise migraineuse

Recommandations ANAES 2002 révisées en 2012 par la SFEMC

La stratégie recommandée est la suivante (accord professionnel).
Lors de la première consultation, on interroge le patient sur son traitement habituel et sur le soulagement que lui apporte ce traitement. Tous les traitements de

crises seuls ou en association doivent être évalués par les réponses aux 4 questions suivantes :

- Lors de la prise de votre traitement habituel :
  - êtes-vous suffisamment soulagé 1 à 2 heures après la prise de ce traitement ?
  - utilisez-vous une seule prise de ce traitement dans la journée ?
  - ce traitement est-il efficace sur au moins 2 crises sur 3 ?
  - ce traitement est-il bien toléré ?

Si le patient répond oui aux 4 questions, il est recommandé de ne pas modifier le traitement de crise.

Si le patient répond non à au moins 1 des 4 questions, il est recommandé de prescrire sur la même ordonnance un AINS et un triptan.

Le patient prendra d'abord l'AINS et gardera le triptan en traitement de secours s'il n'est pas soulagé 1 à 2 heures après la prise de l'AINS. Cette séquence thérapeutique sera évaluée après 3 crises. Si l'AINS est efficace sur au moins 2 des 3 crises et s'il est bien toléré, cette séquence thérapeutique sera reproduite. Si l'AINS est inefficace sur au moins 2 des 3 crises ou s'il est mal toléré, le triptan sera pris en première intention pour traiter les crises suivantes et le traitement sera réévalué à nouveau sur 3 crises.

Si le triptan utilisé d'emblée est inefficace sur au moins 2 des 3 crises et bien toléré, il faudra successivement, dans un premier temps, vérifier que la prise du triptan a été faite précocement (dans l'heure qui suit le début de la crise) et si ce n'est pas le cas, recommander au patient de ressayer ce triptan en prise précoce sur 3 crises consécutives. Si la prise précoce de ce triptan est inefficace ou s'il est mal toléré, il faudra changer de triptan et l'essayer en prise précoce sur 3 crises consécutives. Enfin, si cette stratégie est inefficace, il faudra demander au patient d'utiliser l'association d'un AINS et d'un triptan en prise simultanée.

Il convient d'adapter la galénique à la sévérité des signes digestifs. Les antiémétiques sont recommandés chez les patients ayant des nausées invalidantes ou des vomissements.

Pour tous les patients, il est recommandé de comptabiliser le nombre de jours avec prise de traitement de crise par mois afin de repérer une utilisation abusive, fréquente chez les migraineux et susceptible d'entraîner des céphalées chroniques par abus médicamenteux. Il convient de recommander au patient de consulter dès lors qu'il utilise un traitement de crise régulièrement 2 jours ou plus par semaine depuis plus de 3 mois en vue de la prescription éventuelle d'un traitement de fond (accord professionnel).

Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité pour réduire la durée de l'aura et les triptans ne sont pas efficaces pour prévenir la céphalée lorsqu'ils sont pris au moment de l'aura (méthodologie grade B). En cas de crise avec aura, il est recommandé de prendre un AINS dès le début de l'aura pour prévenir ou limiter l'intensité de la céphalée ultérieure (accord professionnel) et d'attendre le début de la céphalée pour prendre un triptan (accord professionnel).

Source : Lantéri-Minet M, Valade D, Géraud G, Lucas C, Donnet A. Recommandations pour le diagnostic et le traitement de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. Rev Neurol 2013 ; 169 : 14-29.

en prônant la coprescription d'un AINS et d'un triptan. Grâce à cette coprescription, le migraineux peut utiliser le triptan si, une à deux heures après la prise initiale de l'AINS, il n'est pas suffisamment soulagé, sachant que si l'AINS n'est pas bien toléré et/ou si le triptan est nécessaire dans deux des trois premières crises traitées, le migraineux doit utiliser d'emblée le triptan lors des crises ultérieures.

Quel que soit le médicament choisi, il doit être pris le plus précocement possible par rapport au début de la crise. Dans les études princeps des triptans, il était recommandé aux patients d'attendre que la céphalée soit modérée à sévère avant de se traiter, ceci afin d'être sûr de traiter une véritable crise de migraine et non une banale céphalée de tension. Par la suite, on s'est aperçu que les patients qui avaient traité leur céphalée au stade initial lorsqu'elle était légère avaient un meilleur taux de réponse que les autres. Depuis, plusieurs essais spécialement conçus ont comparé l'efficacité d'une prise précoce et d'une prise plus tardive et ont confirmé qu'une utilisation précoce optimise l'efficacité des triptans. Cette propriété, semble-t-il commune à tous les triptans, peut s'expliquer par une meilleure absorption des triptans en début de crise, mais aussi par une meilleure efficacité des triptans à ce stade de la crise quand la sensibilisation centrale et l'allodynie ne se sont pas encore développées (*cf.* p. 44). Quel que soit son mécanisme, une telle optimisation plaide en faveur d'une administration précoce des triptans.

Une *récurrence de la céphalée migraineuse*, après un soulagement initial survient dans 17 à 40 % des cas dans les 24 heures qui suivent l'absorption d'un triptan. Mais ce phénomène de récurrence n'est pas spécifique des triptans et peut être constaté après utilisation d'un AINS ou de l'ergotamine (à un moindre degré toutefois). Elle s'observe plus volontiers dans les crises de longue durée, dans la migraine cataméniale par exemple. Elle dépend également de la demi-vie du produit utilisé, donc de sa durée d'effet. Plus le médicament agit longtemps, plus le risque de récurrence est faible. Ce phénomène de récurrence s'explique probablement par la persistance d'une activation du tronc cérébral après soulagement de la douleur par action périphérique de l'antalgique. Lorsque le produit ne fait plus effet en périphérie, la crise repart sur impulsion du générateur toujours actif dans le tronc cérébral (*cf.* p. 37). Ces phénomènes de récurrences peuvent aboutir lorsqu'ils se répètent trop souvent à une surconsommation médicamenteuse et à un abus d'antalgiques. Ils peuvent être combattus par l'utilisation de triptans à demi-vie longue, comme le frovatriptan ou le naratriptan, par le remplacement du triptan par de l'ergotamine ou par l'utilisation d'un AINS en remplacement ou en association. Ces pratiques d'utilisation courante restent toutefois à valider par des études spécialement conçues à cet effet.

Traitements de fond

Le principal objectif d'un traitement de fond antimigraineux est la réduction de la fréquence des crises. Il n'est donc justifié que lorsque la fréquence des crises retentit sur la vie personnelle ou socioprofessionnelle du sujet et il faut reconnaître qu'il s'agit là d'un critère très subjectif. On envisage habituellement un traitement prophylactique chez les sujets qui présentent régulièrement au moins trois à quatre crises par mois.

Les traitements de fond peuvent également diminuer la sévérité des crises et améliorer la réponse aux traitements de crise. On peut ainsi être amené à les prescrire chez des sujets dont les crises sont plus espacées, mais sévères, longues, répondant mal aux traitements, altérant la qualité de vie.

Si on utilise les échelles de handicap et de productivité, le traitement de fond doit être envisagé lorsque le score HIT-6 est au moins de 60/78 et le score MIDAS de grade III-IV (encadré 9.3).

Le recours à un traitement de fond est indispensable chez les patients qui prennent un traitement de crise plus de 2 jours par semaine, en raison du risque d'évolution vers une céphalée chronique quotidienne avec abus médicamenteux (*cf.* chapitre 22).

Un traitement de fond est jugé comme efficace lorsqu'il réduit la fréquence des crises d'au moins 50 %, avec une différence d'au moins 30 % par rapport au placebo.

Efficacité des molécules utilisées dans le traitement de fond

La plupart des molécules proposées dans le traitement de fond de la migraine sont des molécules anciennes n'ayant pas été évaluées dans des études thérapeutiques contrôlées de qualité méthodologique suffisante. Tenant compte de cette fréquente faiblesse méthodologique, les différentes molécules ont été classées en 3 catégories : efficacité démontrée, probable ou douteuse (tableau 9.2).

- Efficacité démontrée : (méthodologie grade A) :
  - valproate et divalproate de sodium ;
  - métoprolol (AMM) ;
  - propranolol (AMM) ;
  - topiramate. (AMM).
- Efficacité probable : (méthodologie grade B ou C) :
  - amitriptyline ;
  - aténolol ;
  - candésartan ;
  - flunarizine (AMM) ;
  - méthysergide (AMM suspendue) ;

Tableau 9.2. Posologie, effets indésirables, contre-indications des traitements de fond de la migraine.

Principes actifs	Posologie (par jour)	Effets indésirables	Contre-indications
Propranolol	10-160 mg	Fréquents : asthénie, mauvaise tolérance à l'effort Rares : insomnie, cauchemars, impuissance, dépression	Asthme, insuffisance cardiaque, bloc auriculo-ventriculaire, bradycardies NB : possibilité d'aggravation des migraines avec aura
Métoprolol	50-200 mg		
Timolol (hors AMM)	10-20 mg		
Aténolol (hors AMM)	100 mg		
Nadolol (hors AMM)	80-240 mg		
Nébivolol (hors AMM)	5 mg		
Oxétorone	60-180 mg (1-3 cp) en une prise le soir	Fréquent : somnolence Rare : diarrhée nécessitant l'arrêt du traitement	
Amitriptyline	10-50 mg le soir	Sécheresse de bouche Somnolence Prise de poids	Glaucome, adénome prostatique
Pizotifène	1 à 3 comprimés par jour à doses progressives	Sédation Prise de poids Rares : troubles digestifs, vertiges, douleurs musculaires, asthénie	Glaucome, troubles urétroprostatiques
Topiramate	50-100 mg	Paresthésies, manque du mot	Colique néphrétique, glaucome
Valproate de sodium (hors AMM)	500-1 000 mg	Nausées, prise de poids, somnolence, tremblement, alopécie, atteinte hépatique	Pathologies hépatiques
Méthysergide (AMM suspendue)	2-6 mg (1-3 cp) Arrêt nécessaire 1 mois tous les 6 mois	Fréquents : nausées, vertiges, insomnie Rare : fibrose rétro péritonéale	HTA, insuffisance coronarienne, artériopathies, ulcère gastrique, Insuffisance hépatique et rénale, Association aux triptans
Flunarizine	10 mg (1 cp le soir) Pas plus de 6 mois consécutifs	Fréquents : somnolence, prise de poids Rares : dépression Syndrome extrapyramidal	Syndrome dépressif Syndrome extrapyramidal

▷

▷

Principes actifs	Posologie (par jour)	Effets indésirables	Contre-indications
Gabapentine (hors AMM)	1 200-2 400 mg	Nausées, vomissements, convulsion, somnolence, ataxie, vertiges	Hypersensibilité à la gabapentine
Candésartan (hors AMM)	8-16 mg	Hypotension artérielle Vertiges	Hypersensibilité Insuffisance hépatique et rénale sévère 2[e] et 3[e] trimestre de la grossesse
Venlafaxine (hors AMM)	75-150 mg	Nausées, vertiges, hypersudation Somnolence, nervosité Sécheresse de bouche	Hypersensibilité à la venlafaxine Association aux IMAO non sélectifs Galactosémie congénitale Allaitement

- naproxène sodique ;
- nébivolol ;
- oxétorone (AMM) ;
- pizotifène (AMM) ;
- timolol ;
- venlafaxine.

• Efficacité douteuse : (méthodologie grade B ou C) :
- dihydroergotamine (AMM supprimée) ;
- vérapamil ;
- gabapentine.

L'ancienneté des molécules explique l'absence de corrélation entre niveau de preuves et AMM. Ainsi disposent d'une AMM dans le traitement de fond de la migraine : flunarizine, métoprolol, méthysergide, oxétorone, pizotifène, propranolol, topiramate.

Au-delà des niveaux de preuve et des AMM, la stratégie en matière de traitement de fond de la migraine est également conditionnée par la balance bénéfice-risque (accord professionnel)

Aucune molécule n'a démontré de supériorité d'efficacité par rapport aux autres.

Bêtabloquants

Six bêtabloquants ont fait la preuve de leur efficacité dans la migraine : aténolol, bisoprolol, métoprolol, nadolol, propanolol, timolol.

Seuls le propranolol (Avlocardyl®, Hémipralon®) et le métoprolol (Seloken®, Lopressor®) ont l'AMM dans cette indication. D'autres bêtabloquants

(acébutolol, aprénolol, oxprénolol, pindolol), pourvus d'une activité sympathomimétique intrinsèque (agoniste partiel des bêtarécepteurs), se sont avérés inefficaces.

La découverte de l'action antimigraineuse de certains bêtabloquants est le fruit du hasard (constatée chez un patient recevant du propranolol pour un angor) et 50 ans après, leur mode d'action n'est toujours pas élucidé. La seule propriété pharmacologique commune aux bêtabloquants efficaces dans la migraine est l'absence d'activité agoniste partielle. Leur effet antagoniste pur sur les bêtarécepteurs serait donc essentiel à leur action antimigraineuse. De plus, les bêtabloquants actifs dans la migraine sont très lipophiliques et traversent aisément la barrière hémato-encéphalique. Ils pourraient donc agir en réduisant l'hyperactivité catécholaminergique du système nerveux central.

En matière de migraine, aucun bêtabloquant n'a montré une supériorité sur les autres. Un patient non répondeur à un bêtabloquant peut répondre à un autre bêtabloquant. L'adaptation de la posologie doit se faire au cas par cas, en débutant par une dose minimale (10 ou 20 mg d'Avlocardyl® ou 50 mg de Seloken®) et en augmentant la posologie en fonction des effets secondaires et de l'efficacité migraineuse. Le nombre de prises peut être de 1 à 2/j, en fonction de la pharmacocinétique du produit et de l'existence de formes à libération prolongée. La meilleure indication des bêtabloquants est la migraine sans aura, tout particulièrement chez les sujets stressés ou à tendance hypertensive. Ils sont également efficaces dans la migraine avec aura, mais une certaine prudence s'impose, car on a pu signaler sous bêtabloquants des cas d'aggravation de la fréquence ou de la durée des auras migraineuses.

Les *effets secondaires* les plus fréquents sont l'asthénie et la fatigabilité à l'effort ; les effets indésirables centraux incluent cauchemars, insomnie, dépression et troubles de la mémoire. L'impuissance est relativement rare.

Les *contre-indications* sont l'asthme, les blocs auriculoventriculaires de haut degré, les bradycardies, l'insuffisance cardiaque, le syndrome de Raynaud. Des cas de spasme artériel ont été décrits chez des patients prenant du propranolol et de l'ergotamine pour leurs crises. Le propranolol accroît le taux plasmatique du zolmitriptan, ce qui conduit à limiter la dose journalière maximale autorisée de ce triptan (deux comprimés par 24 h au lieu de quatre) chez les patients utilisant ce traitement de fond. C'est également le cas pour le rizatriptan qui doit être utilisé à la dose de 5 mg au lieu des comprimés à 10 mg.

Antisérotoninergiques

Les médicaments antisérotonines ont été les premiers antimigraineux utilisés. On pensait qu'ils agissaient par leur action antagoniste sur les

récepteurs à la sérotonine 5HT2. De puissants anti-5HT2 ont été depuis synthétisés, comme la kétansérine ou la miansérine, qui se sont révélées inefficaces dans la migraine. On peut donc dire que l'action prophylactique des antimigraineux antisérotoninergiques ne dépend pas de leurs propriétés antisérotonines.

Méthysergide (Désernil®)

Il est un dérivé semi-synthétique de l'ergot de seigle. Dans des essais contrôlés, il a été trouvé d'efficacité supérieure au placebo et d'efficacité comparable au pizotifène, au propranolol, à la flunarizine et au lisuride. Son action antimigraineuse passerait par son effet vasoconstricteur sur le lit carotidien, par action agoniste sur les récepteurs 5HT1B.

La posologie habituelle est de 2 à 6 mg par jour (1 à 3 cp/j), qu'il faut atteindre par paliers afin de limiter les effets indésirables.

Les *effets secondaires* mineurs sont fréquents : nausées, vomissements, vertiges, sédation, insomnie. L'utilisation de cet antimigraineux doit être réservée aux formes sévères de migraine, résistant aux autres traitements de fond, à cause du risque exceptionnel mais grave de fibrose rétropéritonéale (plus rarement endocardiaque ou pleuropulmonaire), qui impose d'arrêter ce traitement 1 mois tous les 6 mois. Il ne peut être prescrit que par un neurologue sur une ordonnance sécurisée et pour une durée de 5 mois tout en réalisant des échographies pulmonaire, rénale et cardiaque durant la période d'utilisation L'utilisation des triptans est interdite chez les patients traités par ce médicament, ce qui limite beaucoup son utilisation actuelle.

Les *contre-indications* sont les maladies cardiovasculaires, des antécédents de thrombophlébites, une hypertension sévère, des antécédents rénaux, pulmonaires.

Son AMM a été récemment réévalué par la Commission de la transparence avec un rapport bénéfice/risque peu favorable. Ce produit n'est plus pour l'instant disponible en France.

Pizotifène (Sanmigran®)

Puissant antagoniste des récepteurs 5HT2, il a aussi une action antihistaminique et faiblement anticholinergique. Il est modérément veinoconstricteur. Dans une quinzaine d'essais contrôlés, il s'est avéré supérieur au placebo et équivalent à la flunarizine, à la nimodipine et au méthysergide.

La posologie usuelle est de 0,5 à 1,5 mg par jour (1 à 3 cp/j) et peut être donnée en trois prises ou une seule prise vespérale. Dans les cas rebelles, on peut aller jusqu'à 3 mg/j en trois prises.

Les *effets secondaires* sont la somnolence et la prise de poids par effet orexigène.

Les *contre-indications* sont le glaucome par fermeture de l'angle et la rétention d'urines par troubles urétroprostatiques.

Oxétorone (Nocertone®)
Il a également des effets antisérotonine, antihistaminique et neuroleptique faibles. La posologie est de 1 à 2 comprimés par jour, au maximum 3 comprimés, à prendre au repas du soir ou au coucher.

Les *effets secondaires* sont la somnolence, surtout en début de traitement et très rarement une diarrhée profuse, nécessitant l'arrêt du traitement. On a rapporté des cas d'hyperprolactinémie.

Antagonistes calciques

Leur action antimigraineuse potentielle repose sur leur effet vasodilatateur qui inhibe le vasospasme des artères cérébrales et sur leur effet cytoprotecteur lors de la libération excessive d'ions calcium durant l'ischémie cérébrale. Ils interfèrent également avec la production de NO et la libération des neuropeptides impliqués dans la migraine.

Flunarizine (Sibélium®)
Elle est surtout un anticalcique, mais elle bloque également les récepteurs à la dopamine, à la sérotonine et à l'histamine. Dans des études contrôlées, la flunarizine s'est avérée supérieure au placebo et d'efficacité comparable au propranolol, au métoprolol, au pizotifène et au méthysergide.

La posologie est de 5 à 10 mg (un demi à 1 cp/j) en prise vespérale chez l'adulte et de 5 mg (½ cp/j) chez l'enfant de plus de 10 ans et chez l'adulte de plus de 65 ans. C'est le seul traitement de fond ayant l'AMM chez l'enfant, « à titre exceptionnel lorsque la migraine est invalidante ». La durée de traitement ne doit pas dépasser 6 mois chez l'adulte et 2 mois chez l'enfant.

Les *effets secondaires* sont la sédation et la prise de poids. Des cas de syndrome extrapyramidal et de syndrome dépressif ont été rapportés, toujours après traitement prolongé au-delà de 6 à 12 mois, habituellement régressifs à l'arrêt du traitement.

Les *contre-indications* sont les antécédents de symptômes extrapyramidaux et de syndromes dépressifs.

Vérapamil (Isoptine®)
Il a une efficacité supérieure au placebo et équivalente au propranolol dans des essais contrôlés portant sur de petits échantillons. La posologie journalière efficace est de 240 à 320 mg, répartie en 3 prises ou en 1 à 2 prises, si l'on utilise une forme à libération prolongée. Ce médicament n'a pas l'AMM dans l'indication migraine.

- Les *effets secondaires* sont la constipation, l'hypotension, des œdèmes des membres inférieurs, une bradycardie.
- Les contre-indications sont la bradycardie, les blocs auriculoventriculaires et l'association aux bêtabloquants.

Nimodipine (Nimotop®)
À la dose de 120 mg/j, elle a été essayée dans plusieurs études contre placebo avec des résultats très disparates et non concluants, si bien que cette molécule n'est enregistrée en prophylaxie de la migraine dans aucun pays. Il en est de même pour le diltiazem, la nifédipine, la nicardipine et le cyclandélate.

Antiépileptiques

La démonstration d'une hyperexcitabilité corticale dans la migraine (*cf.* chapitre 3) justifie en théorie l'utilisation des antiépileptiques dans la prophylaxie migraineuse. Dans cette indication, les antiépileptiques peuvent être répartis en trois catégories :
- ceux qui ont une efficacité démontrée et des effets indésirables légers à modérés : valproate et topiramate ;
- ceux qui ont une efficacité moins bien démontrée et des effets indésirables légers à modérés : gabapentine, lamotrigine ;
- ceux dont l'efficacité éventuelle n'est pas connue : zonisamide, tiagabine, vigabatrin, carbamazépine et lévétiracétam.

Nous n'envisagerons donc que les molécules ayant une efficacité plus ou moins bien démontrée dans la migraine : valproate de sodium, topiramate, lamotrigine et gabapentine.

Valproate et divalproatre de sodium (Dépakine®, Dépakote®)
Il a fait preuve de son efficacité dans cinq essais contrôlés contre placebo, à la dose de 500 à 1500 mg par jour, répartis en 3 prises ou en 1 ou 2 prises, si l'on utilise la forme chrono.
- Les *effets secondaires* sont les nausées, la somnolence, la prise de poids, le tremblement et la chute de cheveux. L'hépatotoxicité est rare.
- Les *contre-indications* sont la grossesse, des antécédents d'hépatite ou d'hémopathie.
- La Dépakine® et le Dépakote® n'ont pas l'AMM dans l'indication migraine, car elle n'a pas été demandée par le laboratoire.

Topiramate (Épitomax®)
Il agirait dans la migraine en inhibant l'activation du système trigéminovasculaire. Trois essais contrôlés ont montré une efficacité supérieure au placebo et comparable au propranolol, à des doses allant de 50 à 200 mg/j. La dose de 100 mg paraît avoir la meilleure balance efficacité/tolérance, mais il faut l'atteindre par des paliers de 15 à 25 mg par semaine, voire toutes les 2 semaines, car la plupart des effets secondaires sont dose-dépendants.

Les *effets secondaires* les plus fréquents sont les paresthésies des extrémités et la perte de poids (qui peut dans certains cas constituer un avantage). Il peut y avoir également des troubles du langage à type de manque du mot, des troubles de la mémoire, un ralentissement psychomoteur, une agressivité,

des troubles de l'équilibre, des troubles de l'humeur. Des calculs rénaux peuvent se former, ainsi qu'une myopie aiguë par glaucome à angle fermé.

Contre-indications : antécédents de colique néphrétique, association avec le millepertuis. En dessous de 200 mg/j, le topiramate ne modifie pas le métabolisme des contraceptifs oraux.

Le topiramate a obtenu une AMM dans l'indication migraine, mais pas le remboursement de la Sécurité sociale dans cette indication.

Gabapentine (Neurontin®)

Elle a fait l'objet de deux essais contrôlés contre placebo, aux doses journalières de 1200 et 2400 mg qui concluent à son efficacité préventive dans la migraine. Cette molécule ne bénéficie pas d'une AMM dans cette indication.

Lamotrigine (Lamictal®)

Elle n'a pas d'effet reconnu dans la migraine sans aura, mais elle est utilisée par certains spécialistes de la migraine en prévention des auras migraineuses à répétition ou prolongées (notamment hémiplégiques), à la dose de 100 mg/j en prise vespérale unique. Cette indication n'a fait l'objet d'aucune validation.

Antidépresseurs

L'amitriptyline (**Laroxyl®**) est le seul antidépresseur qui a une efficacité démontrée dans la prophylaxie migraineuse, contre placebo et à des doses allant de 10 à 150 mg/j (doses moyennes 30-40 mg). Dans un essai, son efficacité était équivalente à celle du propranolol. Il n'a pas été trouvé de corrélation entre l'effet antidépresseur et l'effet antimigraineux. Ce traitement doit être donné le soir à doses progressives.

Les *effets secondaires* sont fréquents : somnolence, sécheresse buccale, prise de poids, constipation, tachycardie, troubles de la miction.

Contre-indications : glaucome à angle fermé, troubles prostatiques, association aux IMAO.

La venlafaxine (Effexor®), inhibiteur de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline, a fait l'objet d'un essai contrôlé, démontrant son efficacité dans la prophylaxie de la migraine à des doses de 75 à 150 mg/j.

Les autres antidépresseurs tricycliques, les autres inhibiteurs spécifiques de la recapture de la sérotonine (IRS), les inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO) n'ont pas d'efficacité démontrée dans la prophylaxie de la migraine.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)

Des sujets qui prennent des AINS au long cours, pour des raisons autres que la migraine, signalent fréquemment une diminution de leurs crises. Le mode d'action sur la migraine reste mal connu. Les AINS inhibent la synthèse des prostaglandines en bloquant la cyclo-oxygénase, mais il ne

semble pas que ce soit par ce mécanisme qu'ils agissent préventivement dans la migraine, car l'indométacine, puissant inhibiteur de la cyclo-oxygénase, n'a pas d'effet préventif démontré dans la migraine. Ils ne semblent pas non plus agir par leur effet antiagrégant plaquettaire, car l'aspirine à la dose de 160 mg n'a pas d'efficacité préventive dans la migraine, alors qu'elle a à cette dose une action antiagrégante.

Une vingtaine d'essais contrôlés ont évalué l'action des AINS dans la prophylaxie migraineuse. L'*aspirine* n'est pas efficace à faibles doses. Des doses plus fortes de 500 à 1500 mg/j montrent un effet supérieur au placebo et comparable au propranolol. L'aspirine serait particulièrement utile dans les migraines avec auras fréquentes et prolongées. Le *naproxène* (Naprosyne®, Apranax®), à la dose de 1100 mg par jour en deux prises, est également supérieur au placebo et d'efficacité comparable au propranolol et au pizotifène. D'autres AINS semblent efficaces (kétoprofène, acide méfénamique, fénoprofène), mais n'ont fait l'objet que d'un seul essai thérapeutique.

Les AINS n'ont pas l'AMM dans la prophylaxie migraineuse. Le risque de gastrite ou d'ulcère limite leur utilisation au long cours. Ils sont contre-indiqués chez la femme enceinte à partir du 6e mois et doivent faire l'objet de précautions d'emploi chez les femmes porteuses de stérilet, dont ils diminueraient l'efficacité contraceptive.

Autres médicaments

Dihydroergotamine (DHE, Seglor®, Ikaran®)

Elle était la substance la plus prescrite par les médecins généralistes français dans le traitement de fond de la migraine. Pourtant, dans le seul essai méthodologiquement recevable, à la dose de 10 mg/j, elle n'apparaissait pas supérieure au placebo pour le taux de répondeurs dans l'ensemble de la population traitée ; dans le sous-groupe des patients avec mauvaise qualité de vie, elle s'était avérée avoir un taux de répondeurs significativement supérieur au placebo.

La forme orale a été retirée de la commercialisation pour des raisons de pharmacovigilance, au même titre que tous les autres dérivés ergotés. Les formes nasale et parentérale, utilisées en traitement de crise, restent disponibles au niveau européen.

Antagonistes de l'angiotensine II (candésartan et telmisartan)

Le candésartan (Atacand®, Kenzen®) et le telmisartan (Pritor®, Micardis®) qui bloquent le récepteur de l'angiotensine II, ont fait chacun l'objet d'un essai contrôlé monocentrique. Les résultats sont en faveur d'une efficacité de ces molécules en prophylaxie de la migraine, mais ils demandent à être confirmés par d'autres équipes.

Vitamine B2 (Riboflavine®)

À fortes doses (400 mg/j) elle s'est montrée supérieure au placebo dans un essai contrôlé de petite taille (55 patients), pour l'instant unique.

Toxine botulique (Botox®)

Elle a été essayée dans la migraine épisodique à doses variables (16 à 100 unités) et dans divers sites d'injection dans trois essais contrôlés contre placebo et dans un essai ouvert de longue durée avec des résultats dans l'ensemble négatifs. Elle aurait une efficacité préventive modérée dans la migraine chronique avec ou sans abus médicamenteux.

Herbes médicinales

Des extraits de grande camomille (*Tanacetum parthenium*) ont fait l'objet de plusieurs études : une récente *Cochrane review* conclut à un manque de preuves d'efficacité. Des extraits de pétasite (*Petasites rhizoma*) ont été utilisés dans deux essais contrôlés montrant une efficacité supérieure au placebo après 4 mois de traitement.

Coenzyme Q10

Il a démontré sa supériorité au placebo dans une étude contrôlée de petite taille.

Magnésium

Il a été essayé dans plusieurs essais contrôlés avec des résultats disparates et nécessite d'autres essais de plus grande taille.

Stratégie thérapeutique du traitement de fond

La stratégie de la prophylaxie migraineuse ne repose sur aucune donnée scientifiquement validée, mais sur les recommandations professionnelles déjà établies dans différents pays. En France, les recommandations de l'ANAES (désormais HAS) diffusées en 2003 ont été actualisées en 2013 (Lantéri-Minet *et al.*, 2013).

Cinq questions essentielles se posent à tout praticien devant un patient nécessitant un traitement antimigraineux de fond.

Quand mettre en route un traitement prophylactique ?

Il est recommandé de mettre en place un traitement de fond :

- en fonction de la fréquence, de l'intensité des crises mais aussi du handicap familial, social et professionnel généré par les crises ;
- dès que le patient consomme, depuis 3 mois, le ou les traitement(s) de crise 2 jours ou plus chaque semaine et cela même en cas d'efficacité, afin d'éviter l'abus médicamenteux.

L'instauration d'un traitement de fond doit s'associer à une démarche éducative du patient à qui il faut expliquer que ce traitement ne supprime pas les crises mais réduit leur fréquence et leur intensité. La tenue d'un agenda des crises permettra de mieux apprécier l'efficacité du traitement.

Quelles molécules utiliser lors d'un traitement prophylactique ?

Considérant le niveau de preuves d'efficacité, la balance bénéfice-risque et l'existence d'une AMM, les molécules à privilégier en première intention sont le propranolol et le métoprolol, en l'absence de contre-indication à l'utilisation des bétabloquants.

En cas de contre-indication, d'intolérance ou d'inefficacité de ces bétabloquants, le choix de la molécule repose sur le terrain, la comorbidité et la sévérité de la migraine en considérant toujours la balance bénéfice-risque (poids, sédation, asthénie et risque tératogène) et l'existence d'une AMM.

Comment débuter le traitement prophylactique ?

Il doit être débuté en monothérapie, à faible dose, progressivement croissante, en tenant compte des effets indésirables pour atteindre une posologie optimale.

Comment évaluer le traitement prophylactique ?

Le traitement est jugé efficace lorsqu'il réduit la fréquence des crises d'au moins 50 %. Il est important de tenir compte également de la diminution de la consommation des traitements de la crise, de l'intensité et de la durée des crises.

L'évaluation se fait au terme de 3 mois. En cas d'échec, deux possibilités peuvent être envisagées :

- la posologie peut être augmentée, en l'absence d'effets indésirables ;
- un autre traitement de fond peut être proposé.

L'association de deux traitements de fond à plus faible dose peut être envisagée dans le but de réduire les effets indésirables respectifs de chaque molécule, après les avoir testés séparément. En cas d'échecs répétitifs, il faut évaluer l'observance ou rechercher un abus médicamenteux.

Quand et comment arrêter un traitement prophylactique ?

En cas de succès, le traitement à dose efficace sera poursuivi pendant 6 mois à un an, adapté aussi étroitement que possible à l'évolution spontanée de la migraine puis diminué très lentement avant d'être arrêté. Le même traitement pourra être repris si la fréquence des crises augmente de nouveau.

Traitements non médicamenteux

La relaxation, le rétrocontrôle (*biofeedback*) et les thérapies cognitives et comportementales de gestion du stress ont fait preuve d'efficacité (méthodologie grade A) et peuvent être envisagés dans certains cas en fonction du profil psychologique du patient.

Les données de la littérature ne permettent pas de conclure quant à l'efficacité de l'acupuncture (méthodologie grade A), mais conduisent à ne pas

recommander l'homéopathie (méthodologie grade A) et des manipulations cervicales (accord professionnel) dans la prévention de la migraine.

Relaxation, rétrocontrôle et thérapies de gestion du stress

Relaxation

On distingue deux principales techniques de relaxation, la relaxation musculaire progressive et le training autogène. Elles semblent avoir des résultats équivalents et leur utilisation dépend plus des habitudes du thérapeute que d'indications spécifiques. Pour les migraineux, l'apprentissage de la relaxation a plusieurs intérêts :

- relâchement des tensions musculaires et amélioration de la composante douloureuse liée à ces tensions (les céphalées dites de tension sont très fréquemment associées aux migraines) ;
- contrôle des réactions anxieuses liées à l'apparition des crises ;
- acquisition d'un sentiment de maîtrise sur les symptômes.

Rétrocontrôle (*biofeedback*)

Le rétrocontrôle (thermal ou électromyographique), souvent associé aux techniques de relaxation, permet aux patients d'observer la modification des variables physiologiques (pouls, température cutanée, activité musculaire) sous l'effet de la relaxation. Ces variables sont observées grâce à leur traduction visuelle ou auditive. Cette information est exploitée par le patient pour développer la capacité d'autoréguler la fonction physiologique enregistrée.

Thérapies de gestion du stress

Les thérapies cognitives et comportementales (TCC) ont pour objet d'améliorer les pensées et les comportements nuisibles à la santé physique et psychique d'un individu. Leur utilisation dans la migraine découle de l'observation selon laquelle la manière dont les individus réagissent et se comportent face aux crises de migraine peut aggraver ou maintenir les douleurs et augmenter le handicap associé à celles-ci.

Ces techniques permettent aux patients d'identifier les facteurs psychologiques ou comportementaux déclenchants des crises et d'apprendre à les éviter dans la mesure du possible, de ne pas limiter leur vie et celles de leur entourage du fait de comportements d'évitement irrationnels, de se détendre face au stress, de se détendre plutôt que de paniquer devant la survenue d'une crise, de ne pas se traiter par anticipation avant le début de la douleur, de ne pas exagérer les conséquences des migraines par des pensées du type : « je ne pourrais jamais rien faire…, on ne peut pas compter sur moi. »

Ces programmes de gestion du stress et de la douleur comportent toujours une session d'information sur la maladie migraineuse ainsi qu'un apprentissage de la relaxation. Ils peuvent être conduits individuellement ou en groupe. Les groupes offrent certains avantages :

- aide à la lutte contre la solitude et le sentiment d'impuissance qui accompagne la douleur chronique ;
- possibilité d'imitation de modèles ;
- renforcement mutuel positif ;
- réduction du coût du traitement ;
- rentabilisation du temps « thérapeute ».

Efficacité de ces traitements

La méta-analyse de l'US Headache Consortium, publiée en 2000, a identifié 355 articles évaluant les thérapies non médicamenteuses dans la migraine, mais seuls 39 essais comparatifs, prospectifs, contrôlés et randomisés ont été retenues. Les résultats de cette méta-analyse montrent que la relaxation, le rétrocontrôle thermal combiné à la relaxation, le rétrocontrôle électromyographique, les thérapies cognitives et comportementales ont une efficacité sur la prévention des crises de migraine, comparés au placebo (réduction de 32 à 49 % *vs* 5 % pour le placebo). Ces effets bénéfiques semblent se maintenir plusieurs années après l'application de ce type de traitement. Cependant le placebo étant dans plusieurs études aisément repérables (listes d'attente), les conditions du double aveugle ne sont pas remplies. De plus, il existe des biais de recrutement, car ces études ont été réalisées dans des centres spécialisés. Enfin, ces travaux ne permettent pas de dégager des profils de patients répondeurs.

Chez l'enfant et l'adolescent les résultats sont encore plus nets, en particulier pour la relaxation associée au *biofeedback* : 70 % des enfants ont un index des céphalées abaissé d'au moins 50 %. De plus, deux études randomisées ont montré la supériorité de ces techniques sur les bêtabloquants.

Au total, ces techniques apparaissent particulièrement bénéfiques chez les patients dont les facteurs psychologiques aggravent les céphalées (stress, anxiété) ou interfèrent avec la prise en charge initiale (refus d'un traitement de fond médicamenteux). Elles peuvent aussi être très utiles chez les patients présentant des comportements inadaptés (par exemple, l'abus d'antalgiques ou le renoncement à toute activité sociale).

Acupuncture

Sur les dix études recensées, concernant l'efficacité de l'acupuncture dans la prévention de la migraine, cinq seulement ont montré la supériorité de l'acupuncture sur le placebo. Les six études comparant l'acupuncture à d'autres traitements ont été négatives ou méthodologiquement non recevables. Les modalités de réalisation de l'acupuncture sont très différentes selon les travaux, les critères de jugement également très hétérogènes ; les groupes contrôles sont de simples listes d'attente, ou parfois des séances de pseudo-acupuncture. Les données actuelles de la littérature ne permettent pas de conclure à l'efficacité de l'acupuncture dans le traitement de la migraine.

Homéopathie

Les quelques études randomisées en double aveugle contre placebo concluent, à l'exception d'une, à l'absence de différences entre traitement homéopathique et placebo dans la prévention des migraines.

Manipulations vertébrales

Trois essais contrôlés ont étudié les effets des manipulations vertébrales contre placebo pour deux d'entre elles, avec des résultats contradictoires et contre l'amitriptyline pour la troisième, sans trouver de différence entre les deux groupes. De plus, les techniques de manipulation vertébrales sont difficilement comparables d'une étude à l'autre. Les données factuelles ne permettent donc pas de conclure à l'efficacité de ces techniques dans le traitement de la migraine.

Thérapies diverses

D'autres traitements non pharmacologiques ont été essayés dans la migraine : stimulation électrique transcutanée, ajustement de l'articulé dentaire, oxygénothérapie hyperbare, champs électromagnétiques pulsés, auriculothérapie. Ces traitements n'ont pas été suffisamment évalués. D'autres études sont nécessaires pour pouvoir conclure.

Bibliographie

ANAES. Recommandations ANAES pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. Rev Neurol 2003;159(6–7 pt 2):4S67-14S.

Bayliss MS, Dewey JE, Dunlap I, Batenhorst AS, Cady R, Diamond ML, et al. A study of the feasibility of Internet administration of a computerized health survey: the headache impact test (HIT). Qual Life Res 2003;12:953-61.

Denuelle M, Fabre N, Payoux P, Chollet F, Geraud G. Brainstem and hypothalamic activation in spontaneous attacks. Headache 2007;47:1418-26.

Diener HC, Gendolla A, Feuersenger A, Evers S, Straube A, Schumacher H, et al. Telmisartan in migraine prophylaxis: a randomized, placebo-controlled trial. Cephalalgia 2009;29:921-7.

Evers S, Mylecharane EJ. Nonsteroidal anti-inflammatory and miscellaneous drugs in migraine prophylaxis. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. 3rd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 553-66.

Ferrari MD, Roon KI, Lipton RB, Goadsby PJ. Oral triptans in acute migraine treatment : a meta- analysis of 53 trials. Lancet 2001;358:1668-75.

Géraud G, Keywood C, Senard JM. Migraine headache recurrence : relationship to clinical, pharmacological, and pharmacokinetic properties of triptans. Headache 2003;43:376-88.

Kosinski M, Bayliss MS, Bjorner JB, Ware JE Jr, Garber WH, Batenhorst A. A six-item short-form survey for measuring headache impact: the HIT-6. Qual Life Res 2003;12:963-74.

Lantéri-Minet M. Utilisation clinique des triptans dans la prise en charge de la migraine. CNS Drugs 2006;20(Spec Issue 1):12-23.

Lantéri-Minet M, Alchaar H, Besson G, et al. The migraine disability assessment (MIDAS) questionnaire : reliability of the French version. Cephalalgia 2003;23:750.

Lantéri-Minet M, Valade D, Geraud G, Chautard MH, Lucas C. Migraine and probable migraine – results of FRAMIG 3, a French nationwide survey carried out according to the 2004 IHS classification. Cephalalgia 2005;25:1146-58.

D'après Lantéri-Minet M. Stratégies thérapeutiques au cours de la crise de migraine. Neurologies 2007;10(94):1-6.

Lantéri-Minet M, Valade D, Géraud G, Lucas C, Donnet A. Recommandations pour le diagnostic et le traitement de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. Rev Neurol 2013;169:14-29.

Lipton RB, Stewart WF. Acute migraine therapy: do doctors understand what patients with migraine want from therapy? Headache 1999;39:S20-6.

Lipton RB, Stewart WF, Stone AM, et al. Stratified care vs step care strategies for migraine : the Disability In Strategies of Care (DISC) study: a randomized trial. JAMA 2000;284:2599-605.

Lucas C, Geraud G, Valade D, Chautard MH, Lantéri-Minet M. Recognition and therapeutic management of migraine in 2004, in France: results of FRAMIG 3, a French nationwide population-based survey. Headache 2006;46:715-25.

Massiou H, Radat F, Bousser MG. Traitements de la migraine. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 133-61.

Ozyalcin SN, Talu GK, Kiziltan E, Yucel B, Ertas M, Disci R. The efficacy and safety of venlafaxine in the prophylaxis of migraine. Headache 2005;45:144-52.

Pascual J. Clinical benefits of early triptan for migraine. Headache 2002;42(Suppl 1):10-7.

Saxena PR, Tfelt-Hansen P. Triptans, 5-HT1B/1D receptor agonists in the acute treatment of migraines. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. 3rd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 469-503.

Silberstein SD, Tfelt-Hansen P. Antiepileptic drugs in migraine prophylaxis. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. 3rd edition Lippincott Willians & Wilkins; 2006, p. 545-51.

Stewart WF, Lipton RB, White J, Dowson A, Kolodner K, Liberman JN, et al. An international study to assess reliability of the Migraine Disability Assessment (MIDAS) score. Neurology 1999;53:988-94.

Tfelt-Hansen P, Rolan P. ß-adrenoceptor blocking drugs in migraine prophylaxis. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. 3rd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 519-28.

Tfelt-Hansen P, Rolan P. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs in the acute treatment of migraines. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. 3rd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 449-57.

Tfelt-Hansen P, Saxena PR. Antiserotonin drugs in migraine prophylaxis. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KM, editors. The Headaches. 3rd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 529-37.

Tfelt-Hansen P, Saxena PR, Dalhöf C, Pascual J, Lainez M, Henry P, et al. Ergotamine in the acute treatment of migraine. A review and European consensus. Brain 2000;123:9-18.

10 Céphalées de tension

Michel Lantéri-Minet

La céphalée de tension correspond au deuxième groupe des céphalées primaires dans la classification internationale des céphalées de l'International Headache Society (IHS). Elle est essentiellement individualisée sur l'absence des caractéristiques sémiologiques des autres céphalées primaires et, en particulier, de la migraine. Si sa dénomination laisse entrevoir un rôle prépondérant de la tension (musculaire ou mentale), ses mécanismes physiopathologiques restent imprécis et sont probablement différents selon que l'on considère les formes à expression clinique épisodique et celles à expression clinique chronique. En dépit de son extrême fréquence, cette céphalée primaire reste peu prise en considération, puisque :

- la grande majorité des patients souffrant d'une céphalée de tension à expression clinique épisodique ne consulte pas, faisant appel à l'automédication ;
- ceux qui souffrent d'une céphalée de tension à expression clinique chronique sont trop souvent considérés sous l'angle de la comorbidité anxiodépressive qui lui y est associée.

Caractéristiques et formes cliniques de la céphalée de tension

Depuis la première édition de la classification internationale des céphalées parue en 1988, la céphalée de tension est individualisée par opposition à la migraine (tableau 10.1). Ainsi, la céphalée de tension doit présenter au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

- topographie bilatérale (par opposition à la topographie unilatérale de la migraine) ;
- tonalité décrite comme une « pression » ou un « étau » (par opposition à la tonalité pulsatile de la migraine) ;
- intensité légère à modérée (par opposition à l'intensité modérée à sévère de la migraine) ;
- intensité non aggravée par les efforts physiques de routine comme la montée ou la descente des escaliers (par opposition à l'aggravation de la céphalée migraineuse dans ces circonstances).

De même, la céphalée de tension ne s'accompagne pas de signes digestifs (par opposition aux nausées, voire aux vomissements de la migraine), sachant qu'une anorexie, dans la forme à expression clinique

Tableau 10.1. Différences sémiologiques entre la céphalée de tension et la céphalée migraineuse.

Caractéristiques sémiologiques	Céphalée de tension	Céphalée migraineuse
Topographie	Bilatérale (céphalée diffuse)	Unilatérale (hémicrânie)
Tonalité	Non pulsatile (« étau »)	Pulsatile
Intensité	Légère à modérée	Modérée à sévère
Aggravation à l'effort physique	Non	Oui
Signes digestifs	Non	Nausées et/ou vomissements
Signes d'hyperesthésie sensorielle	Phonophobie ou photophobie	Phonophobie et photophobie

épisodique, et de légères nausées, dans la forme à expression clinique chronique, sont possibles. Enfin, la céphalée de tension ne s'accompagne pas de plus d'un des deux signes d'hyperesthésie sensorielle que sont la phonophobie et la photophobie (par opposition à l'association des deux signes pour la migraine).

Au-delà des caractéristiques sémiologiques de la céphalée, la classification internationale des céphalées distingue différentes formes cliniques en fonction de la fréquence de l'expression clinique de la céphalée. Ainsi, depuis sa seconde édition publiée en 2004, la classification internationale des céphalées individualise trois formes cliniques de céphalée de tension :

- céphalée de tension à expression clinique épisodique peu fréquente se traduisant par des épisodes céphalalgiques qui ne surviennent pas plus d'un jour par mois ;
- céphalée de tension à expression clinique épisodique fréquente se traduisant par des épisodes céphalalgiques qui durent de 30 minutes à 7 jours et qui surviennent plus d'un jour par mois mais moins de 15 jours par mois depuis au moins 3 mois ;
- céphalée de tension à expression clinique chronique se traduisant par une céphalée, présente plusieurs heures par jour ou en continu, qui survient au moins 15 jours par mois depuis plus de 3 mois. Elle est l'une des céphalées chroniques quotidiennes primaires (*cf.* chapitre 11).

Ainsi, ces trois formes cliniques peuvent être individualisées par le nombre annuel de jours durant lesquels elles s'expriment avec un seuil de 180 jours permettant de distinguer les formes à expression clinique chronique des formes à expression clinique épisodique et un seuil de 12 jours permettant de distinguer les formes fréquentes et peu fréquentes au sein des formes à expression clinique épisodique (tableau 10.2).

La première édition de la classification internationale des céphalées proposait également l'individualisation de formes cliniques avec ou sans

Tableau 10.2. Formes cliniques de la céphalée de tension selon le nombre cumulé de jours avec céphalée durant l'année.

Formes cliniques de céphalée de tension	Fréquence de survenue de la céphalée
Épisodique peu fréquente (ICHD-3β : 2.1)	Moins de 12 j/an
Épisodique fréquente (ICHD-3β : 2.2)	12 j ou plus mais moins de 180 j/an
Chronique (ICHD-3β : 2.3)	180 j ou plus/an

tension musculaire associée au niveau du segment céphalique. Cette individualisation a été conservée dans la seconde et la troisième édition de cette classification, malgré la grande difficulté à quantifier cliniquement cette tension musculaire et l'absence de référentiel quant à la tension « normale » des muscles du cou et de la face. La prise en compte de ce facteur reste importante en pratique. Ainsi, la sensibilité des muscles péricrâniens peut être cherchée par une palpation manuelle en effectuant de petits mouvements de rotation tout en exerçant une faible pression (si possible avec l'aide d'un « palpomètre ») avec l'index et le majeur sur les muscles suivants : frontal, temporal, masséter, ptérygoïdien, sterno-cléido-mastoïdien, splénius et trapèze. Un score total de sensibilité entre 0 et 3 peut être établi pour chaque muscle ; la somme des scores de chaque muscle correspond au score total de sensibilité pour un individu. Les données de la palpation permettent d'orienter la stratégie thérapeutique et représentent une donnée utile à apporter au patient sur sa pathologie.

Épidémiologie descriptive de la céphalée de tension

Bien que moins étudiée que celle de la migraine, l'épidémiologie descriptive de la céphalée de tension permet de dégager quelques éléments clés quant à la distribution et l'impact de cette céphalée primaire.

Si l'on exclut la forme à expression clinique épisodique peu fréquente dont pratiquement tout individu a connu un épisode dans sa vie, la prévalence sur une année chez l'adulte de la céphalée de tension varie de 24 à 43 % dans sa forme à expression clinique épisodique fréquente et de 1 à 5,6 % dans sa forme clinique à expression chronique. Cette céphalée primaire affecte également les enfants et les adolescents chez lesquels la prévalence a pu être estimée à près de 10 %. Cette prévalence augmente avec l'âge et son pic est atteint entre 20 et 30 ans. Contrairement à la migraine, son ratio selon le sexe (4 : 5) ne montre pratiquement pas de prédominance féminine.

L'incidence de la céphalée de tension dans son expression clinique épisodique fréquente a été estimée à 14,2 pour 1 000 habitants par an.

Cette approche épidémiologique descriptive a également mis en évidence un impact individuel majeur de la céphalée de tension notamment dans sa forme à expression clinique chronique, sachant qu'aucune échelle d'évaluation de la perte de productivité et/ou de la réduction de la qualité de vie n'a été développée spécifiquement pour la céphalée de tension. Enfin, s'il n'existe pas à ce jour d'estimation du montant financier des coûts « directs » et « indirects » induits par la céphalée de tension, une étude scandinave réalisée en population générale a montré que 22 % des sujets souffrant de céphalée de tension à expression clinique épisodique déclaraient s'être absentés de leur travail au moins une fois dans l'année en raison de leur état céphalalgique. Une proportion équivalente a été retrouvée dans une étude nord-américaine concernant les sujets souffrant de céphalée de tension chronique et cette même étude a permis d'estimer respectivement à 27,4 et 20,4 le nombre de jours de travail perdus et le nombre de jours de travail avec réduction de productivité par sujet souffrant de céphalée de tension au cours d'une année.

Physiopathologie de la céphalée de tension

À ce jour, la physiopathologie de la céphalée de tension reste inconnue. Néanmoins, les données expérimentales accumulées ont permis de proposer un modèle physiopathologique qui individualise à nouveau la céphalée de tension à expression clinique épisodique de celle à expression clinique chronique (figure 10.1).

La céphalée de tension à expression clinique épisodique reposerait essentiellement sur des facteurs musculaires. Ainsi, la douleur serait secondaire à une augmentation transitoire de la tension et de la sensibilité des muscles péricrâniens, elle-même secondaire à un stress physique ou à une position antiphysiologique de la tête et/ou de la partie haute de corps, comme on l'observe fréquemment dans certaines professions (exemple d'une secrétaire avec un poste de travail mal adapté). En l'absence de facteurs associés, cet épisode douloureux reste limité dans le temps et ne se répète pas, correspondant à la céphalée de tension à expression clinique épisodique peu fréquente dont pratiquement tout individu a connu un épisode dans sa vie. Par contre, s'il existe des facteurs associés, l'épisode douloureux peut se répéter et se traduire par une céphalée de tension à expression clinique fréquente. Cette situation survient notamment en cas de stress psychologiques mineurs répétés, car la réponse physiologique à de tels stress s'accompagne d'une augmentation de la réactivité musculaire. Cette hypothèse expliquant la céphalée de tension à expression clinique épisodique repose notamment sur la démonstration expérimentale d'une tension et d'une sensibilité musculaires anormales, ainsi que d'une exposition plus importante aux stress psychologiques mineurs mais répétés (ennuis et contrariétés de tous les jours) chez les patients souffrant de céphalée de tension par rapport à des témoins non céphalalgiques.

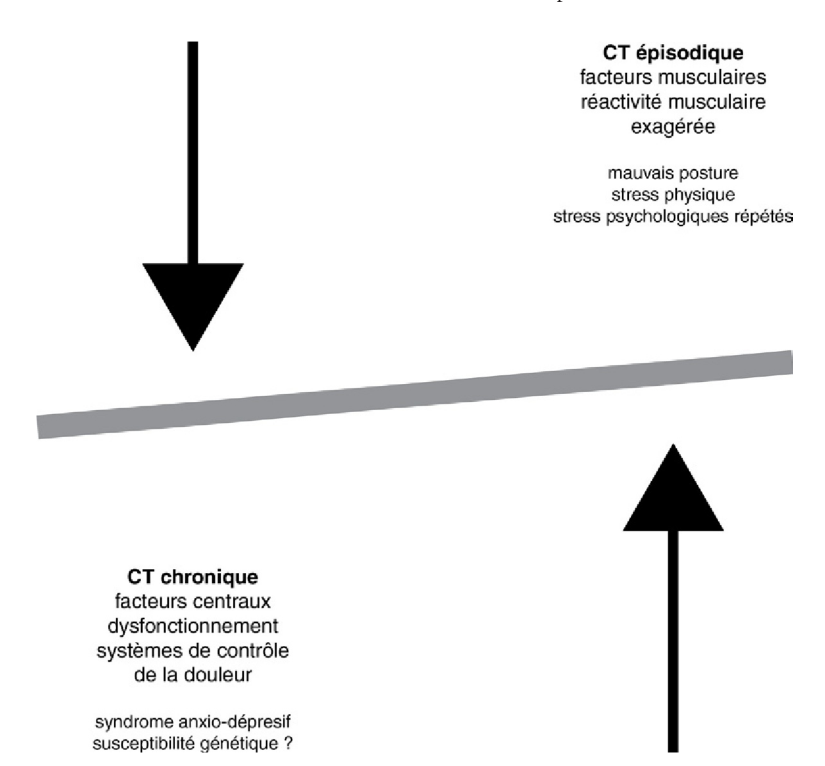


Figure 10.1. Mécanismes physiopathologiques de la céphalée de tension.

La céphalée de tension à expression clinique chronique impliquerait davantage un dysfonctionnement du système nerveux central qui correspondrait à un moindre fonctionnement des systèmes de contrôle de la douleur plus ou moins associée à une sensibilisation centrale. Cette hypothèse « centrale » de la céphalée de tension à expression clinique chronique pourrait rendre compte de la comorbidité fréquente entre cette forme clinique de céphalée de tension et les syndromes anxiodépressifs puisqu'il est bien établi que l'anxiété et la dépression réduisent l'efficacité des systèmes de contrôle de la douleur dont le fonctionnement dépend en partie du système limbique où les émotions sont générées.

Le lien entre les deux facettes de ce modèle physiopathologique reste à préciser. En effet, la survenue d'une céphalée de tension à expression clinique chronique pourrait être le propre de certains sujets par un dysfonctionnement des systèmes de contrôle de la douleur, inné et génétiquement déterminé comme semble l'attester des études sur le risque familial de la céphalée de tension à expression clinique chronique réalisée en population générale et chez les jumeaux. Néanmoins, le dysfonctionnement des

systèmes de contrôle de la douleur pourrait être acquis et secondaire à la répétition trop fréquente d'une céphalée de tension épisodique qui avec le temps évoluerait vers une forme chronique.

Une telle balance physiopathologique entre facteurs périphériques et facteurs centraux resitue la céphalée de tension dans le champ des douleurs dysfonctionnelles, telle que la fibromyalgie. Il s'oppose au modèle physiopathologique proposé antérieurement et qui situe la migraine et la céphalée de tension aux extrêmes du phénotype de la même maladie (*cf.* chapitre 3).

Diagnostic d'une céphalée de tension

Le diagnostic d'une céphalée de tension ne se pose que dans les formes à expression clinique épisodique fréquente et celles à expression clinique chronique, les sujets souffrant d'une céphalée de tension épisodique peu fréquente ne consultant pas tant la céphalée est peu invalidante.

Ce diagnostic est loin d'être facile, car les caractéristiques cliniques de la céphalée de tension ne sont pas spécifiques et peuvent être partagées par de très nombreuses céphalées secondaires. De fait, en dépit d'un examen clinique normal, la réalisation d'explorations complémentaires est souvent nécessaire, au premier rang desquelles l'imagerie encéphalique par résonance magnétique. Ces explorations sont d'autant plus indiquées que la céphalée est récente et d'aggravation progressive pour les formes épisodiques et que la céphalée est apparue il y a moins d'un an pour les formes chroniques. Si le profil temporel est l'élément cardinal du diagnostic, il convient également de ne négliger aucun autre symptôme neurologique ou systémique qui, associé à la céphalée, doit conduire à la réalisation d'explorations complémentaires ciblées.

Une fois toute céphalée secondaire lésionnelle éliminée, la seconde étape est d'écarter une autre céphalée primaire et notamment une céphalée migraineuse. Comme pour la céphalée migraineuse, la classification internationale des céphalées proposent des critères précis pour les différentes formes de céphalée de tension (*cf.* encadré ci-dessous).

Critères diagnostiques

Céphalée de tension dans ses formes épisodiques peu fréquente (ICHD-3β : 2.1) et fréquente (ICHD-3β : 2.2) et dans sa forme chronique (ICHD-3β : 2.3)

Céphalée de tension épisodique peu fréquente ICHD-3β : 2.1)

A. Au moins 10 épisodes céphalalgiques survenant moins d'un jour par mois en moyenne (moins de 12 jours par an) et répondant aux critères B à D.

▷

▷

B. Durée des épisodes céphalalgiques de 30 minutes à 7 jours.
C. Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
1. localisation bilatérale ;
2. à type d'étau ou de pression (non pulsatile) ;
3. intensité légère ou modérée ;
4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme la marche ou la montée d'escaliers.
D. Présence des deux caractéristiques suivantes :
1. ni nausée, ni vomissement ;
2. pas plus d'un de ces deux signes associés : photophobie ou phonophobie.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée de tension épisodique fréquente (ICHD-3β : 2.2)

A. Au moins 10 épisodes céphalalgiques survenant entre un et 14 jours par mois en moyenne depuis au moins 3 mois (≥ 12 et < 180 jours par an) et répondant aux critères B à D.
B. Durée des épisodes céphalalgiques de 30 minutes à 7 jours.
C. Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
1. localisation bilatérale ;
2. à type d'étau ou de pression (non pulsatile) ;
3. intensité légère ou modérée ;
4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme la marche ou la montée d'escaliers.
D. Présence des deux caractéristiques suivantes :
1. ni nausée, ni vomissement ;
2. pas plus d'un de ces deux signes associés : photophobie ou phonophobie.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée de tension épisodique fréquente (ICHD-3β : 2.3)

A. Céphalée survenant ≥ 15 jours par mois en moyenne sur plus de 3 mois (≥ 180 jours par an) répondant aux critères B à D.
B. Durant des heures ou jours, ou continue.
C. Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
1. localisation bilatérale ;
2. à type d'étau ou de pression (non pulsatile) ;
3. intensité légère ou modérée ;
4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme la marche ou la montée d'escaliers.
D. Présence des deux caractéristiques suivantes :
1. pas plus d'un des trois signes associés : photophobie, phonophobie ou ni nausée, ni vomissement ;
2. ni nausées modérées ou sévères, ni vomissements.
E. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

En dépit de l'opposition des caractéristiques cliniques de ces deux céphalées primaires (*cf.* chapitre 1) la distinction n'est pas toujours aisée en pratique. En effet, il existe un certain chevauchement entre les critères diagnostiques tels que définis dans la classification internationale des céphalées et il est probable qu'un certain nombre de patients diagnostiqués comme souffrant d'une céphalée de tension à expression clinique épisodique présentent en fait une forme légère de migraine sans aura. De plus, il est possible qu'un même patient souffre conjointement de migraine et de céphalée de tension et qu'il traite ses épisodes céphalalgiques de façon trop précoce pour pouvoir identifier son phénotype migraineux. Enfin, devant une céphalée chronique quotidienne, il est parfois très difficile de différencier une authentique céphalée chronique quotidienne d'une migraine qui a perdu son expression épisodique pour devenir chronique avec sur le plan clinique l'association d'un fond céphalalgique continu d'allure « tensif » sur lequel des crises migraineuses se greffent. Ces difficultés ont conduit le comité de taxonomie de l'IHS à proposer des critères diagnostiques alternatifs beaucoup plus stricts de la céphalée de tension, qui apparaissent dans l'appendice de la classification. Ces critères, plus spécifiques mais moins sensibles, proposés dans la seconde édition de l'ICHD ont été modifiés dans la troisième édition mais n'ont toujours pas été validés (*cf.* encadré ci-dessous).

Critères diagnostiques alternatifs

Céphalée de la céphalée de tension (ICHD-3β : A2)

A. Épisodes, ou céphalée, répondant au critère A de 2.1 céphalée de tension épisodique peu fréquente ou 2.2 céphalée de tension épisodique fréquente ou 2.3 céphalée de tension chronique, et aux critères B et D ci-dessous.

B. Épisodes, ou céphalée, répondant au critère B de 2.1 céphalée de tension épisodique peu fréquente ou 2.2 céphalée de tension épisodique fréquente ou 2.3 céphalée de tension chronique.

C. Céphalée ayant au moins trois des quatre caractéristiques suivantes :

1. localisation bilatérale ;
2. à type d'étau ou de pression (non pulsatile) ;
3. intensité légère ou modérée ;
4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme la marche ou la montée d'escaliers

D. Absence de nausées, de vomissement, de photophobie ou de phonophobie.

E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3[1].

[1]Pour la céphalée de tension chronique et quand il y a abus médicamenteux, le critère E ne peut être rempli que si, après 2 mois de sevrage médicamenteux, il n'y a pas eu d'amélioration.

Évaluation d'un patient souffrant d'une céphalée de tension

L'évaluation d'un patient souffrant d'une céphalée de tension repose sur un certain nombre d'éléments communs que cette céphalée de tension soit d'expression clinique épisodique ou d'expression clinique chronique. Le premier élément est l'évaluation du degré d'altération de la qualité de vie qu'induit cette céphalée, car elle va guider grandement la stratégie thérapeutique et notamment l'indication d'un traitement prophylactique. Le deuxième élément est la recherche d'une mauvaise adaptation au stress ainsi que celle d'une comorbidité anxiodépressive, car ces deux facteurs psychologiques peuvent justifier d'une prise en charge (pharmacologique et non pharmacologique) spécifique. Enfin, le troisième élément est la recherche d'une tension musculaire anormale au niveau des muscles du cou (générant des cervicalgies associées) mais également au niveau des muscles masticateurs (induisant un syndrome de dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire), car cette tension musculaire peut conduire à une physiothérapie.

L'évaluation d'un patient souffrant de céphalée de tension à expression clinique chronique impose de plus l'évaluation de sa consommation médicamenteuse. En effet, même si le risque est moindre que chez les migraineux, les patients souffrant de céphalées de tension sont exposés à un risque de sur utilisation des traitements symptomatiques qui peut à terme induire une authentique céphalée par abus médicamenteux (*cf.* chapitre 22). Ainsi, comme pour toute céphalée chronique quotidienne primaire (*cf.* chapitre 11), le diagnostic de céphalée de tension à expression clinique chronique impose la recherche d'un abus médicamenteux (défini par la consommation d'antalgiques non opioïdes au moins 15 jours par mois, la consommation d'antalgiques opioïdes au moins 10 jours par mois, et la consommation combinée de spécialités antalgiques au moins 10 jours par mois), car sa présence conduit à centrer initialement la prise en charge thérapeutique sur le sevrage thérapeutique.

Traitement de la céphalée de tension

Le caractère multifactoriel de la céphalée de tension sur le plan physiopathologique (*cf.* plus haut et chapitre 2) rend son approche thérapeutique particulièrement difficile et implique une adaptation individuelle de cette dernière. Cette approche thérapeutique passe d'abord par le traitement (principalement pharmacologique) des épisodes douloureux, ce traitement concernant tous les patients qu'ils souffrent d'une forme à expression clinique épisodique ou d'une forme à expression clinique chronique. Le second aspect de ce traitement repose sur le traitement prophylactique

(pharmacologique et non pharmacologique), ce traitement ne concernant que les patients souffrant d'une céphalée de tension à expression épisodique trop fréquente et, bien évidemment, ceux souffrant d'une céphalée de tension à expression clinique chronique.

Traitement des épisodes de céphalée de tension

Le traitement des épisodes douloureux de céphalée de tension est pharmacologique et il est identique qu'il s'agisse de traiter une céphalée de tension épisodique ou chronique. Ce sont les antalgiques non opioïdes et les anti-inflammatoires non stéroïdiens qui ont été le mieux évalués dans le traitement des épisodes douloureux de céphalée de tension au travers de multiples études thérapeutiques contrôlées. Ainsi, le paracétamol, l'aspirine, l'ibuprofène, le naproxène sodique et le kétoprofène sont les molécules disposant du meilleur niveau de preuve d'efficacité. Même si les différences mises en évidence restent modestes, la revue des différentes études ayant confirmé l'efficacité de ces molécules montre que le paracétamol (à la posologie unitaire de 500 à 1000 mg) a une efficacité équivalente à l'aspirine (à la posologie unitaire de 500 à 1000 mg) et que tant l'ibuprofène (à la posologie de 200 à 800 mg) que le naproxène sodique (à la posologie de 275 à 825 mg) et le kétoprofène (à la posologie unitaire de 25 à 75 mg) leur sont légèrement supérieurs. Ces trois derniers anti-inflammatoires non stéroïdiens ont une efficacité comparable mais leur marge thérapeutique est différente, notamment pour le naproxène sodique et le kétoprofène qui multiplient respectivement par 9 et 24 le risque digestif.

L'adjonction de caféine au paracétamol, à l'aspirine et à l'ibuprofène a montré sa supériorité mais sa pertinence clinique est discutable car, du fait de ces propriétés psychoactives, elle peut favoriser l'abus médicamenteux. Les antalgiques opioïdes exposent également à l'abus médicamenteux. Ils n'ont par ailleurs pas démontré leur efficacité dans le traitement des épisodes douloureux de céphalées de tension et doivent donc être proscrits dans cette indication. Les molécules myorelaxantes n'ont également pas démontré leur efficacité dans le traitement des épisodes douloureux de céphalée de tension et doivent être évités.

De même, les triptans, traitement de référence de la crise migraineuse, n'ont pas démontré d'efficacité dans le traitement des épisodes douloureux de céphalée de tension et ne doivent pas être prescrits dans cette indication sachant que les patients souffrant conjointement de migraine et de céphalée de tension les décrivent souvent comme efficaces (mais il est difficile d'identifier le type de céphalée traitée quand ces patients se soignent précocement). Bien qu'anecdotique, il est intéressant de rappeler que l'application topique d'huile mentholée a montré une efficacité similaire à celle du

paracétamol dans certaines études et constitue un moyen thérapeutique à ne pas négliger.

En résumé, le traitement des épisodes douloureux de céphalée de tension fait principalement appel au paracétamol, à l'aspirine et aux anti-inflammatoires non stéroïdiens en privilégiant l'ibuprofène du fait de sa meilleure marge thérapeutique avec un moindre risque d'induction de complications iatrogènes digestives. Au-delà de ce risque digestif, le patient doit également être informé du risque d'abus médicamenteux et sur le fait que deux jours avec consommation médicamenteuse par semaine constituent un seuil qui doit conduire à discuter un traitement prophylactique, même si le médicament utilisé s'avère totalement efficace et que le patient ne souffre d'aucune altération de la qualité de vie.

Traitement prophylactique de la céphalée de tension

Le traitement prophylactique de la céphalée de tension est indiqué chez les patients souffrant d'une céphalée de tension à expression épisodique trop fréquente entraînant une altération de la qualité de vie et/ou exposant le patient à un abus médicamenteux, ainsi que chez ceux souffrant d'une céphalée de tension à expression clinique chronique. Ce traitement prophylactique peut être pharmacologique et non pharmacologique.

Le traitement prophylactique pharmacologique de la céphalée de tension repose essentiellement sur les antidépresseurs tricycliques même si ces derniers n'ont fait l'objet que d'un petit nombre d'études thérapeutiques contrôlées répondant aux critères méthodologiques de l'International Headache Society.

Dans le traitement des céphalées de tension et à l'instar de leurs autres indications algologiques, les antidépresseurs tricycliques agissent probablement par un mécanisme intrinsèquement antalgique qu'il est important d'expliquer aux patients afin d'augmenter l'adhésion et l'observance au traitement. Cet effet antalgique intrinsèque est supposé être secondaire à une inhibition de la recapture des monoamines (pouvant renforcer les systèmes de contrôle de la douleur) et/ou un antagonisme des récepteurs N-méthyl-D-aspartate (NMDA) (pouvant limiter la sensibilisation centrale). Parmi ces antidépresseurs tricycliques, c'est l'*amitriptyline* (*Laroxyl®*) qui a été le mieux évaluée et qui est la plus utilisée, en débutant à une posologie quotidienne de 10 à 25 mg en une prise vespérale qui est augmentée par une titration progressive (paliers de 5 à 10 mg tous les 5 à 7 j) jusqu'à atteindre une posologie quotidienne efficace qui est le plus souvent entre 50 et 75 mg. Une fois l'effet thérapeutique obtenu, le traitement est habituellement poursuivi de 6 à 12 mois, puis un essai de sevrage progressif (réduction de 25 % de la posologie tous les 5 à 7 jours) est réalisé. Le principal facteur limitant de ce

traitement est sa faible marge thérapeutique liée aux multiples effets indésirables induits (somnolence, prise de poids, xérostomie, ralentissement du transit intestinal).

Il n'existe, à ce jour, pratiquement aucune alternative aux antidépresseurs tricycliques dans le traitement prophylactique pharmacologique de la céphalée de tension. Ainsi, les différents moyens pharmacologiques évalués ces dernières années [inhibiteurs spécifiques de la recapture de sérotonine, antimigraineux comme la topiramate (Epitomax®), toxine botulique (Botox®)] n'ont pas démontré d'efficacité significative et cliniquement pertinente dans des études contrôlées. Néanmoins, les antidépresseurs mixtes bloqueurs de la recapture de noradrénaline et de sérotonine peuvent constituer une piste intéressante comme une récente étude contrôlée ayant concerné la venlafaxine (Effexor®) le suggère.

Le traitement prophylactique non pharmacologique de la céphalée de tension repose avant tout sur la relaxation, le rétrocontrôle physiologique (*biofeedback*) et les thérapies cognitivocomportementales qui sont les seules approches non pharmacologiques validées sur le plan scientifique. Toutes ces techniques sont particulièrement intéressantes chez les patients ayant une mauvaise adaptation au stress. Leur effet est persistant dans le temps et elles agissent en synergie avec le traitement pharmacologique. Leurs indications sont cependant limitées par leur faible accessibilité liée au petit nombre de thérapeutes correctement formés à ces techniques et à l'absence de prise en charge par les caisses d'assurance maladie. Elles sont donc au mieux initiées dans les centres tertiaires de prise en charge des patients céphalalgiques, puis éventuellement poursuivies à domicile avec des programmes que les patients peuvent utilisés de façon autonome (*via* des manuels, des vidéogrammes, des CD ou Internet).

Les autres approches non pharmacologiques du traitement de la céphalée de tension sont nettement moins bien validées scientifiquement que la relaxation, le rétrocontrôle physiologique (*biofeedback*) et les thérapies cognitivocomportementales. Néanmoins, certaines peuvent être utiles. Ainsi, la physiothérapie (incluant massage, travail postural, instructions ergonomiques) doit être envisagée dès lors que l'évaluation clinique met en évidence une importante contracture musculaire au niveau cervical. De même, si l'évaluation clinique met en évidence une importante contracture des muscles masticateurs avec éventuel dysfonctionnement des articulations temporomandibulaires, un traitement associant physiothérapie et ajustement occlusif par le port nocturne d'une gouttière gingivale peut être utile. Enfin, en dépit des résultats contradictoires des études contrôlées l'ayant concernée, l'acupuncture peut aider certains patients.

En résumé, le traitement prophylactique de la céphalée de tension associe idéalement une approche pharmacologique reposant sur l'utilisation d'un antidépresseur tricyclique et une approche non pharmacologique reposant

sur une ou plusieurs techniques dont le choix dépend de l'évaluation clinique du patient. Comme pour le traitement des épisodes douloureux, la consommation médicamenteuse du patient doit être toujours évaluée, notamment chez les patients souffrant de céphalée de tension à expression clinique chronique. En effet, la mise en évidence d'un abus médicamenteux chez de tels patients impose, comme première mesure thérapeutique, un sevrage médicamenteux (*cf.* chapitre 22).

Bibliographie

Bendtsen L, Mathew NT. Prophylactic pharmacotherapy of tension-type headaches. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. Headaches. 3rd Edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 735-41.

Berg J, Stovner LJ. Cost of migraine and other headaches in Europe. Eur J Neurol 2002;12(Suppl 1):59-62.

Fumal A, Schoenen J. Tension-type headache : current research and clinical management. Lancet Neurol 2008;7:70-83.

Garcia-Rodriguez LA, Jick H. Risk of upper gastrointestinal bleeding and perforation associated with individual non-steroidal anti-inflammatory drugs. Lancet 1994;343:769-72.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnosis criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988;8(Suppl 19):1-96.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. 2nd edition. Cephalalgia 2004;24 (Suppl 1):1-160.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013; 33:629-809.

Jensen R, Rasmussen BK, Olesen J. Muscular factors are important in tension type headache. Headache 1998;38:10-7.

Jensen R, Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. Lancet Neurol 2008;7:354-61.

Jensen R, Symon D. Epidemiology of tension-type headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. Headaches. 3rd Edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 621-4.

Laurell K, Larsson B, Eeg-Olofsson O. Prevalence of headache in Swedish schoolchildren, with a focus on tension-type headache. Cephalalgia 2004;24:380-8.

Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T, et al. Prognosis of migraine and tension-type head ache. Neurology 2005;65:580-5.

Mathew N, Ashina M. Acute pharmacotherapy of tension-type headaches. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. Headaches. 3rd Edition Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 727-33.

Östergaard S, Russell MB, Bendsten L, et al. Increased familial risk of tension-type headache. B Med J 1997;314:1092-3.

Rasmussen B. Migraine and tension-type headache in a general population : psychosocial factors. Int J Epidemiol 1992;21:1138-43.

Schwartz BS, Stewart WF, Lipton RB. Lost workdays and decrease work effectiveness associated with headache in the workplace. J Occup Environ Med 1997;32:320-7.
Stovner L, Hagen K, Jensen R, et al. The global burden of headache: a documentation of headache prevalence and disability worldwide. Cephalalgia 2007;27:193-210.
Zissis NP, Harmoussi S, Vlaikidis N. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of venlaflaxine XR in out-patients with tension-type headache. Cephalalgia 2007;27:315-24.

11 Céphalées chroniques quotidiennes primaires

Michel Lantéri-Minet

L'acronyme CCQ est communément utilisé pour désigner une céphalée chronique quotidienne qui est une entité non individualisée par la classification internationale des céphalées de l'International Headache Society (IHS). Cette absence d'individualisation résulte du fait que la céphalée chronique est seulement définie par une céphalée qui s'exprime au moins quinze jours par mois depuis plus de trois mois et peut donc correspondre à de nombreuses entités céphalalgiques secondaires ou primaires. Un chapitre spécifiquement dédié aux céphalées chroniques quotidiennes primaires est cependant tout à fait justifié, car les sujets souffrant de maux de tête plus de quinze jours par mois sont très nombreux et que face à de tels sujets l'identification d'une céphalée chronique quotidienne primaire repose sur une démarche diagnostique systématique. De plus, des facteurs de risque de développement d'une céphalée chronique quotidienne ont été récemment identifiés.

Ce chapitre aborde donc l'épidémiologie des céphalées chroniques quotidiennes, puis la démarche diagnostique à adopter face à un patient qui s'en plaint, en insistant sur les quatre entités responsables de CCQ de longue durée : migraine chronique, céphalée de tension chronique, *hemicrania continua* et céphalée chronique *de novo*. Enfin, la possible prévention primaire des céphalées chroniques quotidiennes est discutée. Elle repose sur l'identification des sujets à risque parmi les sujets souffrant de céphalée primaire à expression clinique épisodique.

Ces données épidémiologiques et cliniques ont été synthétisées dans les récentes recommandations de bonne pratique clinique sur la prise ne charge de la CCQ proposées par la Société française d'étude des migraines et céphalées, la Société française d'étude et traitement de la douleur et l'Association des neurologues libéraux de langue française.

Épidémiologie

La céphalée chronique quotidienne a récemment bénéficié de l'approche épidémiologique descriptive. Ainsi, de nombreuses études ont permis d'estimer sa prévalence entre 3 et 4 %. Un tel taux de prévalence a été mis

Les céphalées en 30 leçons

en évidence en France par l'étude GRIM 2 qui a, par ailleurs, montré que les sujets souffrant de céphalée chronique quotidienne constituent un groupe hétérogène comprenant des sujets souffrant d'une céphalée de sémiologie plutôt migraineuse et d'autres souffrant d'une céphalée plutôt de sémiologie tensive. Cette même étude a montré que les sujets souffrant d'une céphalée chronique quotidienne avec une sémiologie migraineuse avaient une consommation médicamenteuse 6 fois supérieure aux sujets souffrant de migraine épisodique, mettant en exergue le possible abus médicamenteux qui est fréquemment associé à la céphalée chronique quotidienne. Dans les suites de l'étude GRIM 2, l'étude FRAMIG 3 a estimé la prévalence de la migraine chronique et celle de la céphalée par abus médicamenteux chez les migraineux à respectivement 1,7 % et 0,8 % de la population générale adulte française.

L'approche épidémiologique a aussi permis de mettre en évidence le fort impact individuel de la céphalée chronique quotidienne. Ainsi, la même étude française réalisée en population générale a confirmé un impact fonctionnel (tant en termes de perte de productivité mesurée par l'échelle MIDAS que de réduction de la qualité de vie mesurée par l'échelle SF-36) plus important de la céphalée chronique quotidienne que de la migraine à expression épisodique. Enfin, cette étude a confirmé un retentissement sociétal associé. Les coûts « directs » annuels induits par la céphalée chronique quotidienne (représentant 3 % de la population générale) ont été estimés à deux milliards d'euros, alors que ceux induits par la migraine épisodique (représentant plus de 12 % de la population générale) s'élevaient à « moins » d'un milliard d'euros. Un tel impact sociétal a bien évidemment justifié la recherche de facteurs de risque des céphalées chroniques quotidiennes, d'autant que leur incidence annuelle chez les sujets migraineux a pu être estimée à 2,5 % en population générale. Ce point est détaillé dans la dernière partie de ce chapitre (*cf.* « Prévention »).

Démarche diagnostique

La démarche diagnostique structurée face à une céphalée chronique quotidienne passe par cinq grandes étapes (figure 11.1) :

- reconnaître la céphalée chronique quotidienne ;
- éliminer une céphalée chronique quotidienne secondaire lésionnelle ;
- rechercher un abus médicamenteux qui peut faire rediscuter une possible céphalée par abus médicamenteux ;
- différencier une céphalée chronique quotidienne primaire de courte durée d'une céphalée chronique quotidienne primaire de longue durée ;
- identifier le type de céphalée chronique quotidienne primaire de longue durée afin de proposer une stratégie thérapeutique spécifique.

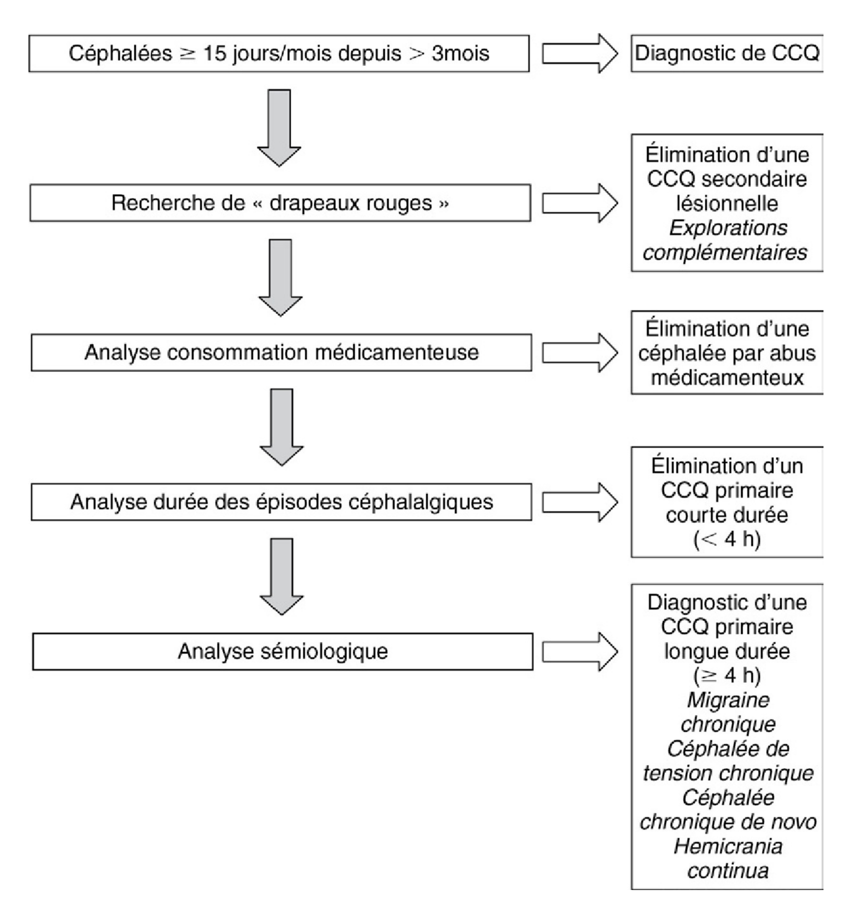


Figure 11.1. Algorithme diagnostique face à une céphalée chronique quotidienne.

Reconnaître la céphalée chronique quotidienne

La céphalée chronique quotidienne est par définition une céphalée dont le patient se plaint au moins 15 j/mois depuis plus de 3 mois. Considérant cette définition, le diagnostic positif d'une céphalée chronique quotidienne peut paraître des plus aisés. Ce n'est pas toujours le cas, car lorsqu'ils sont interrogés de façon rétrospective, certains patients céphalalgiques ont tendance à minorer ou, au contraire, à majorer la fréquence de leurs épisodes céphalalgiques. Ainsi, le diagnostic d'une céphalée chronique quotidienne est au mieux posé à la lecture d'un agenda et il ne faut pas hésiter à établir ce diagnostic lors d'une consultation ultérieure après avoir demandé au patient de tenir prospectivement un tel agenda. Bien évidemment, cette

possibilité de demander au patient de tenir un agenda prospectivement ne peut être envisagée que si une céphalée chronique quotidienne secondaire lésionnelle a été éliminée.

Éliminer une céphalée chronique quotidienne secondaire lésionnelle

Cette étape essentielle de la démarche diagnostique repose sur la recherche de « drapeaux rouges » (*red flags* des Anglo-Saxons) qui sont des éléments cliniques faisant qu'une céphalée chronique quotidienne secondaire lésionnelle doit être suspectée et qu'une recherche étiologique doit être engagée. Ces drapeaux rouges sont détaillés dans l'encadré 11.1.

En la présence d'un ou plusieurs de ces drapeaux rouges, la recherche étiologique doit être engagée et repose sur l'indication d'examens complémentaires dont la nature et la succession dépendent des étiologies suspectées. En l'absence de ces drapeaux rouges, il convient également de rester très vigilant dans deux situations cliniques :

- la céphalée chronique quotidienne récente que l'on définit comme une céphalée chronique quotidienne installée depuis moins d'une année ;
- la céphalée chronique quotidienne apparaissant chez un sujet de plus de 60 ans.

Encadré 11.1

Drapeaux rouges

- Transformation d'une céphalée épisodique primaire en une céphalée chronique quotidienne, alors que l'histoire clinique du patient ne retrouve aucun facteur favorisant de cette transformation (pas d'événements biographiques stressants, pas de comorbidité anxiodépressive, pas d'abus médicamenteux).
- Survenue dans un contexte pathologique évolutif comme une néoplasie ou une maladie systémique.
- Survenue dans un contexte « physiologique » particulier tel qu'une grossesse ou un post-partum.
- Caractère orthostatique faisant que le patient ne s'en plaint qu'en position debout et qu'elle disparaît dès lors qu'il s'allonge.
- Signes d'altération de l'état général comme une asthénie, une fièvre ou un amaigrissement.
- Association à un œdème papillaire suspecté par un flou visuel et confirmé par l'examen du fond d'œil.
- Association à d'autres signes fonctionnels neurologiques ne correspondant pas à ceux observés dans les céphalées primaires (comme ceux de l'aura migraineuse).
- Une ou des anomalies à l'examen clinique, qui comprend un examen général et un examen neurologique.

Ces deux situations doivent conduire de principe à réaliser une tomodensitométrie cérébrale ou mieux une exploration encéphalique par résonance magnétique et à rechercher un syndrome inflammatoire biologique. En effet, dans ces deux situations, il convient de rechercher respectivement un processus expansif évoluant lentement à bas bruit (comme un hématome sous-dural chronique ou un méningiome) et une maladie de Horton débutante.

Éliminer une céphalée par abus médicamenteux

Face à une céphalée chronique quotidienne, la recherche d'un abus médicamenteux est essentielle tant sa fréquence est importante chez les patients qui consultent pour une céphalée chronique quotidienne. L'existence d'un abus médicamenteux conduit bien évidemment à évoquer une céphalée par abus médicamenteux et à proposer un sevrage médicamenteux comme première mesure thérapeutique (*cf.* chapitre 22). À l'instar de la confirmation de la céphalée chronique quotidienne elle-même, la confirmation de la réalité de l'abus médicamenteux n'est pas toujours facile, certains patients ayant tendance à spontanément minorer ou, au contraire, à exagérer leur consommation médicamenteuse réelle. Ainsi, le diagnostic de l'abus médicamenteux est au mieux posé à la lecture d'un agenda et il ne faut pas hésiter à établir ce diagnostic lors d'une consultation ultérieure après avoir demandé au patient de tenir prospectivement un tel agenda. Bien évidemment, comme pour la confirmation de la céphalée chronique quotidienne elle-même, la possibilité de demander au patient de tenir un agenda prospectivement ne peut être envisagée que si une céphalée chronique quotidienne secondaire lésionnelle a été préalablement éliminée.

Différencier une céphalée chronique quotidienne primaire de courte durée d'une céphalée chronique quotidienne primaire de longue durée

Certains sujets allèguent plus de 15 jours de céphalées par mois depuis plus de 3 mois, mais avec une expression douloureuse qui se résume à des accès durant moins de 4 heures en l'absence de traitement. Ces sujets souffrent de céphalées chroniques quotidiennes primaires de courte durée qu'il est essentiel de diagnostiquer, car elles correspondent à des entités particulières qui requièrent le plus souvent une approche thérapeutique spécifique. Ces entités sont essentiellement les :

- céphalées trigémino-autonomiques à expression chroniques (algie vasculaire de la face chronique, hémicrânie paroxystique chronique) ;
- céphalées circonstancielles (céphalées d'effort, à la toux, liées à l'activité sexuelle) ;
- céphalées du sommeil (*hypnic headache* des Anglo-Saxons).

La description de la présentation clinique et de la prise en charge thérapeutique de ces entités dépasse le cadre de ce chapitre et est développée dans les chapitres 12 et 13.

Préciser le type de céphalée chronique quotidienne primaire de longue durée

Les quatre étapes précédentes ayant été réalisées, la démarche diagnostique conduit à retenir le diagnostic de céphalée chronique quotidienne de longue durée qui se caractérise par des accès ou épisodes douloureux durant plus de 4 heures en l'absence de traitement. Une telle céphalée chronique quotidienne primaire peut correspondre à quatre entités différentes :

- migraine chronique ;
- céphalée de tension chronique ;
- *hemicrania continua* ;
- céphalée chronique *de novo*.

Migraine chronique

La prévalence de la migraine chronique a été estimée entre 1,4 et 2,2 % de la population générale adulte. Elle est de très loin la céphalée chronique quotidienne de longue durée la plus fréquemment observée chez les consultants en centre de soins tertiaires. La migraine chronique a été individualisée dans la seconde édition de l'ICHD comme une complication de la migraine. En effet, les patients souffrant de migraine chronique ont le plus souvent un passé de migraine (le plus souvent sans aura) et décrivent une transformation progressive (le plus souvent sur plusieurs mois, voire sur plusieurs années) faisant que d'épisodique l'expression clinique devient chronique. Cette évolution progressive a fait utiliser le terme de « migraine transformée » aux migrainologues nord-américains, mais ce terme n'a pas été retenu par le comité taxonomique de la seconde édition de la classification internationale des céphalées qui lui a préféré le terme de migraine chronique. Selon cette seconde édition de la classification, la migraine chronique était définie par la présence d'au moins 15 jours avec céphalée migraineuse par mois, une céphalée secondaire ayant été éliminée (*cf.* encadré ci-dessus). Devant un patient se présentant comme tel mais avec un abus médicamenteux, il existe un consensus pour poser un diagnostic provisoire de migraine chronique probable et un diagnostic provisoire de céphalée par abus médicamenteux probable et de préciser le diagnostic définitif en fonction de l'évolution du phénotype clinique après sevrage médicamenteux :

- céphalée par abus médicamenteux si ce phénotype redevient épisodique ;
- migraine chronique si ce phénotype reste chronique.

Au-delà de cette difficulté, les critères diagnostiques de la seconde édition de l'ICHD sont apparus rapidement trop restrictifs pour poser le diagnostic de migraine chronique. De fait, le comité de taxonomie a proposé de les modifier et de redéfinir la migraine chronique. Ces critères plusieurs fois modifiés ont abouti à ceux retenus dans la troisième édition de l'ICHD dans laquelle la migraine chronique n'est plus individualisée en tant que complication mais comme une forme clinique de la migraine.

Ces critères révisés ont le mérite de mieux prendre en compte la situation fréquente faisant qu'un patient qui a transformé sa migraine (sans ou avec aura) présente souvent une céphalée chronique quotidienne associant une sémiologie migraineuse (notamment lors des accès douloureux paroxystiques persistants) et une sémiologie tensive (notamment en ce qui concerne le fond douloureux continu qui peut se développer dans cette situation) et que, de fait, le diagnostic entre migraine chronique et céphalée de tension chronique est parfois très difficile.

Il existe un consensus pour traiter la migraine chronique avec les mêmes traitements prophylactiques que la migraine épisodique. Néanmoins, en tant que CCQ, la prise en charge de la migraine chronique nécessite souvent une approche thérapeutique multidimensionnelle se rapprochant du traitement de la douleur chronique réfractaire. Par ailleurs, des développements cliniques ont été récemment conduits dans l'indication du traitement de la migraine chronique. Ces développements ont concerné le topiramate, la toxine botulinique de type A et la stimulation des nerfs grands occipitaux.

Critères de diagnostic

Migraine chronique (ICHD-3β :1.3)

A. Céphalée (de sémiologie tensive et/ou migraineuse) au moins 15 jours par mois depuis plus de 3 mois répondant aux critères B et C.

B. Survenant chez un patient ayant eu au moins cinq crises répondant aux critères B à D de la migraine sans aura 1.1 et/ou aux critères B et C de la migraine avec aura 1.2.

C. Au moins 8 jours par mois depuis plus de 3 mois avec au moins un de ces éléments :

1. céphalée répondant aux critères C et D de la migraine sans aura 1.1 ;
2. céphalée répondant aux critères B et C de la migraine avec aura 1.2 ;
3. céphalée considérée à son apparition par le patient comme étant migraineuse et répondant à un triptan ou un dérivé de l'ergot de seigle.

D. N'est pas mieux expliqué un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Céphalée de tension chronique

La céphalée de tension chronique représente près de la moitié des céphalées chroniques quotidiennes de longue durée en population générale, mais en dépit de l'altération de la qualité de vie qu'elle induit, elle ne représente qu'une faible proportion des céphalées chroniques quotidiennes de longue durée prises en charge en centre de soins tertiaires.

La description de la présentation clinique, de la physiopathologie et de la prise en charge thérapeutique de la céphalée de tension chronique est développée dans le chapitre 10 traitant des céphalées de tension. Dans la démarche diagnostique face à une céphalée chronique quotidienne, il est cependant important de rappeler qu'en dépit d'une individualisation dans la classification internationale des céphalées (*cf.* encadré ci-dessus), le diagnostic de céphalée de tension chronique peut-être difficile notamment avec celui de migraine chronique. Une autre difficulté diagnostique vient du fait que comme pour la migraine chronique, la présence d'un abus médicamenteux empêche de poser un diagnostic définitif et en l'attente de l'effet du sevrage médicamenteux, les diagnostics provisoires de céphalée de tension chronique probable et de céphalée par abus médicamenteux probable doivent être portés.

Critères de diagnostic

Céphalée de tension chronique (ICHD-3β : 2.3)

A. Céphalée survenant ≥ 15 jours par mois en moyenne sur plus de 3 mois (≥ 180 jours par an) répondant aux critères B à D.

B. Durant des heures ou jours, ou continue.

C. Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

1. localisation bilatérale ;
2. à type d'étau ou de pression (non pulsatile) ;
3. intensité légère ou modérée ;
4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme la marche ou la montée d'escaliers.

D. Présence des deux caractéristiques suivantes :

1. pas plus d'un des trois signes associés : photophobie, phonophobie ou si nausée légère ;
2. ni nausées modérées ou sévères, ni vomissements.

E. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Hemicrania continua (*cf.* p. 200)

L'*hemicrania continua* est une entité rare qui a été incluse dans le groupe des céphalées trigémino-autonomiques au sein de la troisième édition de l'ICHD

alors qu'elle était incluse dans le groupe des autres céphalées primaires au sein de la seconde édition l'ICHD (*cf.* encadré ci-dessous). Comme son appellation le laisse entendre, elle se caractérise par une hémicrânie continue. Cette hémicrânie continue est d'intensité modérée mais fluctuante avec des exacerbations douloureuses sévères qui s'associent à une dysautonomie focale homolatérale et elle s'avère exceptionnellement sensible à l'indométacine au point que le diagnostic repose *in fine* sur un test thérapeutique avec cet anti-inflammatoire non stéroïdien. Bien que les critères diagnostiques de la seconde édition de la classification internationale des céphalées ne le précisent pas, le test doit être effectué en utilisant une posologie quotidienne pouvant aller jusqu'à 225 mg pendant au moins 4 jours successifs, ce qui n'est pas possible chez certains patients du fait des effets indésirables (digestifs et centraux) induits par cet anti-inflammatoire non stéroïdien. Cette mauvaise tolérance ainsi que le risque rénal sont par ailleurs les raisons principales qui limitent la poursuite de ce traitement suite à un test thérapeutique positif. Dans ce cas, la prise en charge thérapeutique est difficile, car aucun autre traitement n'a fait la preuve de son efficacité. Considérant son apparenté clinique et physiopathologique aux céphalées trigémino-autonomiques, certains proposent alors une prophylaxie à base de vérapamil. Récemment, la stimulation chronique du nerf grand occipital a également été proposée comme une solution thérapeutique dans les formes réfractaires sur la base d'une étude non contrôlée.

Critères de diagnostic

Hemicrania continua (ICHD-3β : 3.4)

A. Céphalée unilatérale répondant aux critères B-D.

B. Présente depuis > 3 mois avec des exacerbations avec une intensité modérée ou plus importante.

C. Un ou les deux éléments suivants :

1. au moins un des symptômes ou signes suivant ipsilatéral à la céphalée :

a. injection conjonctivale et/ou larmoiement,

b. congestion nasale et/ou rhinorrhée,

c. œdème palpébral,

d. sudation du front et de la face,

e. rougeur du front et de la face,

f. sensation de plénitude de l'oreille,

g. myosis et/ou ptosis ;

2. sensation d'impatience ou une agitation motrice ou aggravation de la douleur par les mouvements.

D. Répondant de façon totale à des doses thérapeutiques d'indométacine.

E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée chronique quotidienne *de novo* (*cf.* p. 215)

La céphalée chronique *de novo* est la quatrième céphalée chronique quotidienne de longue durée. Entité rare, elle appartient au groupe des autres céphalées primaires de l'ICHD (*cf.* encadré ci-dessous). Sa caractéristique clinique principale est son apparition soudaine au point que les patients se souviennent souvent très bien du jour et des circonstances de l'apparition de cette céphalée chronique quotidienne. Quand elle survient chez des patients souffrant préalablement d'une migraine ou d'une céphalée de tension, la soudaineté d'apparition fait que l'interrogatoire ne retrouve pas de phase transitionnelle, avec augmentation de la fréquence des crises ou des épisodes céphalalgiques, telle que celle observée dans la migraine chronique ou la céphalée de tension chronique. La nécessité que la sémiologique céphalalgique soit de nature tensive qui était un des critères diagnostiques dans la seconde édition de l'ICHD n'a pas été retenue dans la troisième édition qui considère ce diagnostic que la sémiologie soit tensive, migraineuse ou un mélange des deux.

Un autre point de controverse est le maintien de cette entité dans le cadre des céphalées primaires, un certain nombre d'arguments faisant envisager une étiologie virale (état post-viral faisant suite à une infection par le virus d'Epstein-Barr) ou une étiologie veineuse. Quoi qu'il en soit, la céphalée chronique *de novo* est une des céphalées chroniques quotidiennes les plus difficiles à traiter, d'autant qu'aucun traitement n'a d'efficacité démontrée et validée dans cette indication. En l'absence de traitement d'efficacité démontré et validé, les antidépresseurs tricycliques sont souvent proposés aux patients souffrant d'une céphalée chronique *de novo*.

Critères de diagnostic

Céphalée chronique *de novo* (ICHD-3β : 4.10)

A. Céphalée persistante répondant aux critères B et C.
B. Début distinct et clairement mémorisé, avec une douleur devenant continue et sans rémission en 24 heures.
C. Présente depuis > 3 mois.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Prévention

Considérant les caractéristiques épidémiologiques des céphalées chroniques quotidiennes (prévalence entre 3 et 5 %, incidence annuelle de 2,5 % chez les migraineux, fort impact individuel et sociétal), un effort particulier a

été récemment conduit dans le but d'identifier des facteurs de risque du développement de telles céphalées chez les sujets souffrant de céphalées primaires à expression épisodique. Dans une perspective de prévention primaire, l'intérêt a surtout porté sur les facteurs de risque modifiables de la transformation d'une migraine épisodique en une migraine chronique. Les éléments suivants ont été identifiés comme tels :

- la fréquence des crises céphalalgiques (le risque de céphalée chronique quotidienne n'étant en effet pas linéaire et augmentant fortement à partir du seuil de trois crises par mois) ;
- l'index de masse corporelle (le risque de céphalée chronique quotidienne augmentant parallèlement à l'augmentation de cet index du surpoids à l'obésité morbide) ;
- la surconsommation en traitement de crise (les données les plus récentes faisant état d'un risque qui concerne essentiellement les traitements non recommandés, notamment les opioïdes, qui sont pour la plupart dotés de propriétés psychoactives favorisant l'abus) ;
- la surconsommation en caféine (dont il faut particulièrement se méfier chez l'adolescent du fait de la possible consommation excessive en boissons « énergétiques ») ;
- le ronflement nocturne (apparaissant comme un facteur de risque indépendant même en l'absence d'apnées du sommeil) ;
- les troubles anxieux et de l'humeur et, plus généralement, l'exposition à des événements biographiques stressants (comme un deuil, une séparation conjugale, une perte d'emploi, etc.).

Ces facteurs de risque modifiables de la transformation d'une migraine épisodique en une migraine chronique n'ont pas été tous identifiés comme facteurs de risque du développement d'une céphalée chronique quotidienne chez les patients souffrant d'autres céphalées primaires à expression épisodique. Ainsi, la fréquence des épisodes céphalalgiques, la surconsommation médicamenteuse et la comorbidité psychiatrique apparaissent comme étant des facteurs de risque communs, alors que l'augmentation de l'index de masse corporelle semble un facteur de risque de développement d'une céphalée chronique quotidienne spécifique à la migraine. Enfin, il convient de rappeler qu'à ce jour, il n'a pas encore été démontré que le contrôle de tels facteurs de risque empêchait le développement d'une céphalée chronique quotidienne.

Bibliographie

Bigal ME, Lipton RB. The differential diagnosis of chronic daily headaches: an algorithm-based approach. J Headache Pain 2007;8:172-263.

Bigal ME, Lipton RB. The prognosis of migraine. Curr Opin Neurol 2008;21:301-8.

Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. hemicrania continua: a clinical review. Headache 1991;31:20-6.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. 2nd ed. Cephalalgia 2004;24 (Suppl 1):1-160.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. New appendix criteria open for a broader concept of chronic migraine. Cephalalgia 2006;26:742-6.

Lantéri-Minet M, Auray JP, El Hasnaoui A, Dartigues JF, Duru G, Henry P, et al. Prevalence and description of chronic daily headache in the general population in France. Pain 2003;102:143-9.

Lanteri-Minet M, Demarquay G, Alchaar H, Bonin J, Cornet P, Douay X, et al. Management of chronic daily headache in migraine patients: medication overuse headache and chronic migraine. French guidelines (French Headache Society, French Private Neurologist Association, French Pain society). Rev Neurol (Paris) 2014;170:162-76.

Rozen TD. New daily persistent headache. Curr Pain Headache Rep 2003;7:218-23.

Silberstein SD, Lipton RB, Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: field trial of revised IHS criteria. Neurology 1996;47:871-5.

Sjaastad O, Spierings EL. hemicrania continua: another headache absolutely responsive to indomethacin. Cephalalgia 1984;4:65-70.

12 Algie vasculaire de la face et céphalées trigémino-dysautonomiques

Nelly Fabre

Les céphalées trigéminodysautonomiques sont des céphalées « primaires » ayant en commun, d'une part, des crises de céphalées sévères unilatérales, à prédominance périorbitaire, pluriquotidiennes et, d'autre part, des symptômes ipsilatéraux végétatifs. Ces céphalées sont ainsi dénommées car elles mettent en jeu une activation à la fois des voies nociceptives trigéminovasculaires et du système nerveux autonome intracrânien. Les céphalées trigéminodysautonomiques sont représentées par l'algie vasculaire de la face (AVF), l'hémicrânie paroxystique et le SUNCT et, depuis la nouvelle classification ICHD-3β, l'*hemicrania continua*. Ces affections diffèrent par la durée, la fréquence et le rythme des crises et aussi par leurs traitements, mais possèdent parfois des caractéristiques pouvant être communes à plusieurs de ces affections, rendant occasionnellement le diagnostic difficile.

Ces céphalées sont considérées comme « primaires », mais des formes mêmes typiques sont rarement révélatrices de causes lésionnelles, particulièrement hypophysaires.

Algie vasculaire de la face

L'algie vasculaire de la face est la plus fréquente des céphalées trigéminodysautonomiques. Il s'agit d'une douleur insupportable de siège préférentiellement périorbitaire accompagnée habituellement de signes dysautonomiques ipsilatéraux, évoluant par crises le plus souvent pluriquotidiennes d'une durée relativement courte (15-180 min). Cette affection se caractérise par une rythmicité circadienne et circannuelle des crises douloureuses dans la forme épisodique (avec des rémissions > à 1 mois). Cette rythmicité disparaît dans la forme chronique (rémissions < 1 mois)

Épidémiologie

Environ 1 sujet sur 1 000 (0,1 à 0,3 %) dans la population générale présente une AVF. Il existe une prépondérance masculine (3 hommes/1 femme), plus importante dans l'AVF chronique (15/1). Le début habituel de la maladie

se fait entre 20 et 40 ans. Mais l'AVF peut débuter à tout âge. Un quart des patients auraient une seule période d'AVF.

Le tabagisme est une comorbidité associée à l'AVF chez plus de 85 % des patients, mais ni le fait de fumer ni d'arrêter ne modifie l'évolution des crises.

Il existe sans doute des facteurs génétiques comme le montrent des études de jumeaux homozygotes et l'existence de formes familiales. L'AVF peut être autosomique dominante dans environ 5 % des cas. Il n'existe pas de gènes identifiés actuellement.

Diagnostic

L'AVF est souvent qualifiée de « la plus douloureuse des céphalées primaires ». La douleur, évaluée comme atroce, insupportable, évolue par crises durant de 15 à 180 minutes, le plus souvent de moins d'une heure. Le nombre de crises varie de 1 un jour sur deux à 8 par jour (plus fréquemment de 1 à 3 crises par jour). Le siège de la douleur est unilatéral prédominant dans la région orbitaire ou temporale mais peut ensuite irradier dans toute l'hémiface, l'hémicrâne et parfois le cou et l'épaule. Dans 15 % des cas, il peut exister un changement de côté d'une période douloureuse à l'autre.

Typiquement, des signes dysautonomiques accompagnent du même côté la douleur. Ces signes (pouvant coexister) sont :

- une injection conjonctivale et/ou un larmoiement ;
- une congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
- un œdème palpébral ;
- une sudation front et face ;
- une rougeur du front et face ;
- une sensation d'oreille pleine ;
- un myosis et/ou un ptosis.

Des signes dysautonomiques généraux (bradycardie, troubles du rythme cardiaque) sont parfois rencontrés durant la crise. Toutefois, dans environ 3 % des cas, il n'y a pas de signes dysautonomiques locaux. La présence de signes dysautonomiques n'est pas un critère diagnostique obligatoire et il doit alors exister une agitation motrice (*cf.* critères ICHD-3β).

En effet le comportement moteur en crise du patient est caractéristique : habituellement le patient est agité, parfois agressif, se déplaçant sans cesse, comprimant ou appliquant du froid sur la région douloureuse.

La rythmicité circadienne des crises est caractéristique de l'affection au moins à son début. Les crises surviennent souvent à heure fixe dans la journée et fréquemment au cours du sommeil. Un lien avec la phase REM du sommeil a été évoqué. La période douloureuse dure des semaines ou des mois. En période douloureuse les crises peuvent être déclenchées par l'ingestion d'alcool.

Parfois peuvent survenir des nausées, des vomissements, une phono- et photophobie. Plus rarement une aura migraineuse peut précéder la crise suggérant des similitudes physiopathogéniques entre migraine et AVF.

L'AVF peut être associée à une névralgie du trijumeau (*cluster-tic*) et dans ce cas, les deux affections doivent être traitées séparément.

Critères de diagnostic

Algie vasculaire de la face (*cluster headache*) (ICHD-3β : 3.1)

A. Au moins cinq crises remplissant les critères de B à D.

B. Douleur située au niveau de l'orbite, de la région supraorbitaire et/ou temporale, durant, non traitée, de 15 à 180 minutes.

C. Soit l'un soit les deux des groupes de signes suivant :

1. au moins un des signes et symptômes suivants, ipsilatéral à la céphalée :
   - a. injection conjonctivale et/ou larmoiement ;
   - b. congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
   - c. œdème palpébral ;
   - d. sudation front et face ;
   - e. rougeur du front et face ;
   - f. sensation d'oreille pleine ;
   - g. myosis et/ou ptosis.
2. impression d'impatience motrice ou d'agitation.

D. Fréquence des crises : de 1 un jour sur 2 à 8/j.

E. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Formes épisodiques et chroniques d'AVF

La forme épisodique est la plus fréquente (80 à 90 % des cas). Le patient souffre tous les jours pendant une période de 7 jours à 1 an (6 à 12 semaines en moyenne) puis les crises s'arrêtent (phase de rémission) durant plus d'un mois, voire des années. Les périodes d'AVF durent habituellement entre 2 semaines et 3 mois. La période douloureuse peut se reproduire une ou deux fois par an avec parfois une recrudescence saisonnière. Les périodes de rémission habituellement durent de 6 mois à 2 ans, voir beaucoup plus.

La forme chronique évolue sans phase de rémission (ou des rémissions inférieures à 1 mois) et peut survenir *de novo* ou bien être secondaire à une forme épisodique.

Formes symptomatiques d'AVF

Des causes lésionnelles, dominées par des tumeurs hypophysaires sécrétantes ont été retrouvées dans des AVF atypiques mais aussi typiques, faisant discuter une imagerie systématique.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel ne se pose qu'avec l'hémicrânie paroxystique (*cf. infra*).

Physiopathogénie

L'AVF se caractérise par la distribution de la douleur dans le territoire du nerf trijumeau, les signes dysautonomiques ipsilatéraux et enfin la survenue circadienne des crises. La douleur sévère unilatérale est liée à l'activation de la 1re branche (ophtalmique) du nerf trijumeau. Les signes dysautonomiques tels que le larmoiement sont dus à l'activation du contingent crânien parasympathique (véhiculé par le nerf facial). Les signes sympathiques (myosis et ptosis) sont dus à une atteinte des fibres post-ganglionnaires. L'évolution de la maladie par périodes douloureuses entrecoupées de rémissions, les variations saisonnières, la régularité de survenue des crises à heure fixe sont caractéristiques, suggérant le rôle d'une horloge biologique telle que l'hypothalamus. Des modifications hormonales ont été rapportées :

- diminution des concentrations plasmatiques de testostérone chez les hommes souffrant d'AVF ;
- réponse réduite à la *thyrotropine-releasing hormone* ;
- diminution du pic nocturne de la mélatonine ;
- perte complète du rythme circadien.

Le rythme circadien endogène est sous contrôle hypothalamique (noyaux suprachiasmatiques). Les études en tomographie par émission de positrons ont montré une activation de l'hypothalamus postéro-inférieur ipsilatéral dans des crises d'AVF. Une différence de densité de la substance grise a été retrouvée dans cette même zone en IRM morphométrique. Ceci suggère un rôle de l'hypothalamus dans l'AVF (*cf.* chapitre 3).

Traitement

Traitement de crise

Sumatriptan

Le sumatriptan, agoniste 5HT1B/D, à la dose de 6 mg en sous-cutané (Imiject® injecteur automatique), réservé à l'adulte de plus de 18 ans et de moins de 65 ans est efficace en quelques minutes. La posologie maximale est de 2 injections par jour. Les contre-indications sont :

- l'hypersensibilité aux sulfamides ;
- les antécédents d'infarctus du myocarde ou pathologie coronarienne (ischémique ou vasospasme) ;
- les antécédents d'accident vasculaire cérébral ;
- l'hypertension artérielle non contrôlée.

L'association avec l'ergotamine ou les dérivés de l'ergotamine (y compris le méthysergide) et avec les inhibiteurs de la monoamine-oxydase est contre-indiquée. Les effets indésirables du sumatriptan sont une réaction au point d'injection (douleur transitoire mineure, érythème) et surtout, chez 35 % des patients, une impression de pesanteur dans la poitrine en dehors d'une atteinte coronaire. Les patients souffrant d'AVF sont souvent tabagiques : il importe avant de débuter le traitement par sumatriptan d'éliminer une

coronaropathie. Le spray de sumatriptan 20 mg ou de zolmitriptan 5 mg (non commercialisé en France) peuvent être utiles.

Oxygène

L'oxygène normobare au masque au débit de 7 L/min pendant 15 minutes en position assise est utilisé en cas de contre-indication du sumatriptan ou d'un nombre de crises supérieur à deux par jour (limite d'utilisation du sumatriptan). Des débits plus élevés (jusqu'à 15 L/min) ont été proposés en cas de résistance au débit habituel. Le traitement par oxygène normobare ne comporte ni effets indésirables ni contre-indications mais nécessite un appareillage relativement lourd et coûteux (pris en charge à 100 % par la Sécurité sociale). L'efficacité varie d'un patient à l'autre (parfois la crise est seulement atténuée ou retardée).

Traitement prophylactique

Vérapamil

Le vérapamil (Isoptine®) est le traitement prophylactique de choix de l'AVF épisodique et chronique, utilisé en pratique clinique à des doses bien supérieures à celles utilisées en cardiologie (dose quotidienne de 240-960 mg, apparente relation dose-réponse). Ce médicament est généralement bien toléré. Les contre-indications sont la bradycardie et les blocs de conduction auriculoventriculaires. Il est recommandé de réaliser un ECG avant le début du traitement et de le contrôler régulièrement, particulièrement en cas de posologies élevées. Il est prudent de commencer à des doses de 40 à 80 mg 3 fois par jour et d'augmenter de 80 mg tous les 7 à 15 jours environ en faisant un ECG à chaque augmentation de dose. Les principaux effets secondaires sont la constipation, l'œdème des membres inférieurs, l'hypotension artérielle. Il faut aussi avertir les patients du risque d'hyperplasie gingivale et insister sur l'hygiène dentaire. Le mode d'action du vérapamil dans l'algie vasculaire est inconnu. Les formes standard et à libération prolongée peuvent être utilisées. Le vérapamil peut être utilisé en association avec le sumatriptan, l'ergotamine, les corticostéroïdes et autres médicaments prophylactiques. Dans l'AVF épisodique, le traitement est progressivement arrêté en période de rémission.

Lithium

Le lithium (Téralithe®) est prescrit en cas d'efficacité insuffisante du vérapamil (particulièrement dans l'algie vasculaire chronique souvent rebelle à de nombreux médicaments), le plus souvent en association. Les concentrations plasmatiques efficaces sont comprises entre 0,6 et 1,2 mmol/L. Les effets indésirables sont surtout neurologiques (tremblements, somnolence, dysarthrie, trouble de la vue, confusion, nystagmus, ataxie, syndrome extrapyramidal, crises d'épilepsie, etc.). Ces effets indésirables se rencontrent en cas de taux plasmatiques trop élevés (par exemple lors de prise

concomitante de diurétiques ou modification du régime sodé. La survenue d'une hypothyroïdie doit être surveillée. Les associations avec de nombreux médicaments sont déconseillées, limitant l'usage du lithium. Un contrôle régulier de la fonction hépatique, rénale et thyroïdienne et des électrolytes est nécessaire.

Corticoïdes

Les corticoïdes dans l'AVF, pourtant efficaces en pratique, n'ont pas fait l'objet d'essais cliniques. La prednisone (Cortancyl®, Solupred®) est proposée à la dose de 40 mg par jour, pendant environ deux semaines, avec ensuite une diminution rapide de la posologie en une semaine. Ce traitement n'est pas applicable dans l'AVF chronique en raison des risques d'une corticothérapie au long cours. De fortes doses de méthylprednisolone (Solumédrol® 500 à 1 000mg/jour pendant 3 à 5 jours) ont été également proposées.

Infiltration sous occipitale de corticoïdes

L'infiltration sous-occipital de corticoïdes (cortivazol, Altim®) avec des injections répétées (en moyenne 3 fois), de réalisation facile, s'avère utile dans un grand nombre de cas et proposées en l'absence d'amélioration rapide sous vérapamil.

Autres médicaments

Des antiépileptiques (valproate de sodium, topiramate), la mélatonine, l'application intranasale ipsilatérale de capsaïcine pourraient avoir une efficacité chez certains patients.

Traitement non médicamenteux

Dans les AVF chroniques réfractaires à tout traitement médical, il a été proposé une stimulation continue hypothalamique. Actuellement, des techniques de stimulation continue du nerf grand occipital constituent une alternative moins invasive mais il reste à évaluer la balance bénéfice/risque sur de grandes séries et au long cours.

Hémicrânie paroxystique

L'hémicrânie paroxystique est très semblable à l'AVF mais avec des crises plus courtes (2 à 30 min) et plus fréquentes (plus de 5 crises par jour). Les symptômes dysautonomiques sont souvent moins sévères que dans l'AVF. Malgré sa ressemblance avec l'AVF, l'hémicrânie paroxystique ne répond pas au sumatriptan mais est remarquablement sensible à l'indométacine.

Épidémiologie

La prévalence est très faible, estimée à environ 3 à 6 % des céphalées trigéminodysautonomiques. Contrairement à l'AVF, il n'existe pas de prépondérance

masculine. L'affection débute habituellement à l'âge adulte (entre 20 et 40 ans mais peut survenir à n'importe quel âge (le plus jeune patient décrit dans la littérature avait 6 ans).

Diagnostic

La douleur est sévère, atroce, en coup de poignard, rarement pulsatile, d'installation rapide. Cette douleur, contrairement à ce qu'on voit dans l'algie, mais comme dans la migraine, oblige le patient à l'immobilité. La douleur est unilatérale et affecte toujours le même côté. Toutefois, quelques exceptions ont été rapportées : douleur bilatérale, changement de côté de la douleur au cours du temps, douleur située au-dessus de la ligne médiane. La douleur est généralement maximale dans la région oculotemporale, le front et au-dessus et derrière l'oreille, mais elle peut s'étendre au-delà de ces territoires pour intéresser l'épaule ipsilatérale, le bras et le cou. L'intensité de la douleur a été décrite comme insupportable durant les crises sévères et elle a parfois un caractère pulsatile. Les crises durent habituellement entre 2 et 30 minutes. Il peut y avoir occasionnellement des crises de courte durée de moins d'une minute.

La fréquence journalière des crises est très élevée (supérieure à 5, en moyenne de 5 à 10 mais jusqu'à 40 crises par jour). Les crises surviennent régulièrement sur les 24 heures sans prépondérance nocturne comme dans l'AVF. Il existe toutefois de grandes variations interindividuelles. Le patient peut ressentir un fond douloureux chronique, particulièrement si les crises sont fréquentes. Chez certains patients (10 %), les crises peuvent être déclenchées par des facteurs mécaniques comme par exemple le fait de pencher ou de tourner la tête. Les crises peuvent être aussi provoquées par une pression externe contre l'apophyse transverse de C4-C5, la racine C2 ou le grand nerf occipital. La douleur s'accompagne d'au moins un signe des signes dysautonomiques suivants :

- injection conjonctivale et/ou larmoiement ;
- congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
- œdème de la paupière ;
- sudation de la face et du front ;
- rougeur du front et de la face ;
- sensation d'oreille pleine ;
- myosis et/ou ptosis.

La réponse à l'indométacine souvent spectaculaire, en quelques jours, pour le patient qui a essayé auparavant sans succès de nombreux traitements, vient confirmer le diagnostic.

Comme pour toutes les céphalées trigéminodysautonomiques, une neuro-imagerie est à pratiquer devant les formes atypiques et peut se discuter même dans les formes typiques.

Critères de diagnostic

Hémicrânie paroxystique (ICHD-3β : 3.2)

A. Au moins 20 crises remplissant les critères de B-E.
B. Douleur sévère unilatérale orbitaire, supraorbitaire et temporale, durant de 2 à 30 minutes.
C. au moins un des signes suivants, ipsilatéral à la douleur :
1. injection conjonctivale et/ou larmoiement ;
2. congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
3. œdème de la paupière ;
4. sudation de la face et du front ;
5. rougeur du front et de la face ;
6. sensation d'oreille pleine ;
7. myosis et/ou ptosis.
D. Les crises ont une fréquence supérieure à 5/j pendant plus de la moitié du temps,
E. Les crises disparaissent complètement avec un traitement préventif avec des doses thérapeutiques d'indométacine.
F. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Formes épisodiques et chroniques

À l'inverse de l'AVF, la forme chronique (sans rémission ou inférieure à 1 mois) est plus fréquente que la forme épisodique. Dans la forme épisodique, les crises surviennent sur des périodes qui durent de 7 jours à un an, séparées par des périodes sans douleur pendant 1 mois ou plus. Dans la forme chronique, les crises surviennent pendant plus d'1 an sans rémission ou avec des rémissions durant moins d'1 mois.

Traitement

Indométacine

Le traitement prophylactique (et non de crise) repose sur l'indométacine (Indocid® : 25mg gélule. suppositoires 50-100 mg, Chrono-indocid® : 75 mg gellule). L'indométacine à la dose ≥ 150 mg/j, en 3 ou 4 prises (demi-vie courte) fait disparaître la céphalée en quelques heures ou quelques jours. Chez un adulte, la dose d'indométacine orale doit être initiée à la dose de 150 mg/j et augmentée si nécessaire jusqu'à 225 mg/j. Certains patients nécessitent des doses plus élevées ou bien des formes à libération prolongées pour traiter les crises nocturnes. Un inhibiteur de la pompe à protons doit être associé en raison du risque gastrique (danger d'hémorragie ou de perforation digestive). Il faut ensuite essayer de trouver la dose minimale nécessaire au long

cours, variant d'un patient à l'autre et, pour le même patient, d'une période à l'autre. Des périodes de rémission ont été décrites chez certains patients. Le mécanisme d'action de l'indométacine est inconnu. Ce médicament ne doit pas être administré en cas de grossesse, au-delà de 24 semaines d'aménorrhée, en cas d'antécédent d'allergie ou d'asthme déclenché par la prise d AINS ou d'acide acétylsalicylique. L'indométacine peut provoquer une insuffisance rénale fonctionnelle, dose-dépendante, particulièrement chez le sujet âgé ou en cas de néphropathie sous-jacente ou de médicaments associés (IEC, sartans, diurétiques).

Autres traitements
Le vérapamil, l'acétazolamide, le piroxicam (AINS) et l'aspirine pourraient être efficaces. Le bloc anesthésique du nerf d'Arnold peut être essayé.

Crises de douleurs faciales unilatérales névralgiformes de courte durée (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks* [SUNHA], code 3.3)

Cette affection se caractérise par des crises de douleur faciale, modérée à sévère, strictement unilatérale, durant de une seconde à 10 minutes, survenant au moins une fois par jour et habituellement associée à un ou plusieurs signes dysautonomiques dont le type permet de distinguer les formes avec injection conjonctivale **et** larmoiement (SUNCT) et les formes avec un de ces deux signes ou un autre signe dysautonomique (SUNA). Cette affection est souvent difficile à traiter.

Épidémiologie

Les crises de douleurs faciales névralgiformes de courte durée se rencontrent plus fréquemment chez les hommes et s'installent souvent après 50 ans, mais nous ne disposons pas de données épidémiologiques de cette affection très rare et souvent méconnue.

Diagnostic

La douleur siège de manière élective dans le territoire du V1 : région orbitaire/périorbitaire. Le front est aussi fréquemment atteint, plus rarement la tempe. La crise dure de 1 seconde à 10 minutes. La douleur est en coup de poignard ou à type de brûlure ou de décharge électrique. L'intensité est habituellement de modérée à sévère. Des périodes symptomatiques alternent avec des périodes de rémission spontanée sur un mode imprévisible et erratique. Habituellement, les périodes symptomatiques durent de quelques jours à plusieurs mois. La fréquence des

crises est variable au cours du temps (jours sans crise, jours avec 1 crise, jours avec plus de 30 crises par heure). La fréquence moyenne des crises se situe à une quinzaine par jour (de 3 à 200/j). Les crises nocturnes sont rares. Les crises peuvent être spontanées ou déclenchées par des stimuli dans le territoire du trijumeau (habituellement V2) mais aussi à partir de territoires extratrigéminés. Il n'existe pas de période réfractaire. Ceci contraste avec la névralgie du trijumeau (code 13.1) qui, habituellement, a une période réfractaire après chaque crise.

La douleur s'accompagne de signes dysautonomiques :

- injection conjonctivale et/ou larmoiement ;
- congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
- œdème palpébral ;
- sudation du front et de la face ;
- rougeur du front et de la face ;
- sensation d'oreille pleine ;
- myosis et/ou ptosis.

Le SUNHA est particulièrement résistant aux traitements. Les crises de plus longue durée sont caractérisées par de multiples pics douloureux ou bien par une évolution de la douleur en dent de scie.

Deux sous-types de crises de douleurs faciales névralgiformes (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks*) sont reconnus dans la classification ICHD-3β, se différenciant par la nature des signes dysautonomiques :

- **les crises de douleurs faciales névralgiformes avec injection conjonctivale et larmoiement** (*short-lasting unilateral neuralgiform pain with conjunctival injection and tearing* (SUNCT) : 3.3.1), caractérisées par la présence quasi explosive d'une injection conjonctivale <u>**et**</u> d'un larmoiement pendant la crise ;
- **les crises de douleurs faciales névralgiformes avec signes dysautonomiques céphaliques** (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms* - SUNA) : 3.3.2). Dans cette forme clinique, il existe un signe dysautonomique comme listé ci-dessus, mais sans obligatoirement larmoiement **et** injection conjonctivale (présence seulement d'un larmoiement ou d'une injection conjonctivale et non les 2 symptômes ensemble, ou bien présence d'un autre signe dysautonomique, à l'exception d'un larmoiement et d'une injection conjonctivale).

Des associations de SUNCT et névralgie trigéminée ou SUNCT et algie vasculaire de la face ont été rapportées. La différentiation en 2 entités différentes s'avère parfois difficile cliniquement.

SUNCT épisodique et chronique

- Dans le SUNCT épisodique (code 3.3.1.1) : Les crises surviennent sur des périodes durant de 7 jours à 1 an, séparées par des périodes non douloureuses durant 1 mois ou plus.

• Dans le SUNCT chronique (code 3.3.1.2) : les crises de SUNCT surviennent sur plus d'1 an sans rémission ou avec des rémissions durant moins d'un mois.

SUNA épisodique et chronique

• SUNA épisodique (code 3.3.2.1) : les crises surviennent par périodes durant de 7 jours à 1 an, séparées par des périodes non douloureuses durant au moins 1 mois.
• SUNA chronique (code 3.3.2.2) : les crises de SUNA surviennent sur plus d'un an sans rémission ou avec des rémissions durant moins d'un mois.

Critères de diagnostic

Douleurs faciales névralgiformes avec crises de courte durée (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks*) (ICHD-3β : 3.3)

A. Au moins 20 crises remplissant les critères B-D.
B. Douleur de la tête unilatérale modérée ou sévère avec une distribution dans le territoire du trijumeau, orbitaire, supraorbitaire, temporale et/ou autre, durant de 1 à 600 secondes. Survenant comme un seul pic douloureux ou une série de pics ou en dent de scie.
C. Au moins 1 des signes ou symptômes dysautonomiques crâniens, ipsilatéraux à la douleur suivants :
1. injection conjonctivale et/ou larmoiement ;
2. congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
3. œdème palpébral ;
4. sudation du front et de la face ;
5. rougeur du front et de la face ;
6. sensation d'oreille pleine ;
7. myosis et/ou ptosis.
D. Les crises surviennent à une fréquence d'au moins 1/j plus de la moitié du temps de la période douloureuse.
E. pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Critères de diagnostic

SUNCT (ICHD-3β : 3.3.1)

A. Crises remplissant les critères de 3.3 : *short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks* (SUNHA).
B. Avec à la fois injection conjonctivale **et** larmoiement.

Critères de diagnostic

SUNA (ICHD-3β : 3.3.2) :

A. Crises remplissant les critères de 3.3 : *short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks (SUNHA)*.
B. Avec injection conjonctivale **ou** larmoiement ou un autre signe dysautonomique autre que larmoiement et injection conjonctivale.

Formes symptomatiques de crises de douleurs faciales névralgiformes de courte durée

Des cas de formes symptomatiques avec des lésions, en particulier de la fosse postérieure, suggèrent la pratique d'une imagerie cérébrale.

Diagnostic différentiel

Le SUNHA a beaucoup de similitude avec la névralgie du V1. Toutefois, dans la névralgie du trijumeau, les signes dysautonomiques ne sont pas au premier plan et les crises déclenchées ont une période réfractaire nette, ce qui n'est pas le cas du SUNHA.

Traitement

La plupart des médicaments actifs dans l'AVF, la névralgie du trijumeau et d'autres syndromes douloureux ont été essayés sans succès dans le SUNCT. Le vérapamil peut l'aggraver. Les antalgiques périphériques, les dérivés ergotés, le sumatriptan, les corticoïdes, le méthysergide, le propranolol, le lithium, l'amitriptyline, la carbamazépine, la lignocaïne, l'infiltration du nerf occipital sont inefficaces. Parmi tous les médicaments essayés la lamotrigine est le plus efficace. Les autres options thérapeutiques sont la gabapentine, le topiramate, la lidocaïne IV et la phénytoïne IV. Parfois ces médicaments sont associés. La stimulation continue du nerf grand occipital pourrait s'avérer utile chez des patients résistant à tout traitement.

Hemicrania continua

L'*hemicrania continua* se caractérise par une céphalée persistante strictement unilatérale associée de manière ipsilatérale à une injection conjonctivale, un larmoiement, une congestion nasale, une rhinorrhée, une sudation du front et de la face, un myosis, un ptosis et/ou un œdème de la paupière, et/ou une impatience motrice ou agitation. La céphalée est sensible de manière

absolue à l'indométacine. L'*hemicrania continua* a été incluse dans les céphalées trigéminodysautonomiques dans la classification ICHD-3β (elle était auparavant classée dans le chapitre : « Autres céphalées primaires »), sur le fait que la douleur est typiquement unilatérale, comme le sont les signes dysautonomiques crâniens quand ils sont présents. Les études en imagerie cérébrale montrent un important recouvrement entre toutes ces maladies incluses dans ce chapitre et notamment l'activation de la région de substance grise hypothalamique postérieure. De plus, la réponse absolue à l'indométacine de l'*hemicrania continua* est également partagée par l'hémicrânie paroxystique.

Diagnostic

L'affection se caractérise par une céphalée chronique (présente depuis plus de 3 mois) strictement unilatérale, continue, d'intensité variable de modérée à des paroxysmes douloureux qui peuvent s'accompagner de signes dysautonomiques du même côté. Néanmoins, la présence des signes dysautonomique n'est pas obligatoire pour le diagnostic et ce critère peut être remplacé par une agitation motrice comme dans l'AVF ou bien une aggravation de la douleur par les mouvements.

Fait remarquable, à tel point que cela constitue un critère diagnostique obligatoire : la réponse absolue à l'indométacine (comme pour l'hémicrânie paroxystique).

Quand ils existent, les signes dysautonomiques, au nombre d'un seul ou plusieurs sont :
- une injection conjonctivale et/ou larmoiement ;
- une congestion nasale et/ou rhinorrhée ;
- un œdème palpébral ;
- une sudation front et face ;
- un *flush* front et face ;
- une sensation d'oreille pleine ;
- un myosis et/ou un ptosis.

Des symptômes migraineux tels que phono- et photophobie sont souvent associés.

Critères de diagnostic

Hemicrania continua (ICHD-3β : 3.4)

A. Céphalée unilatérale remplissant les critères B-D.

B. Présente depuis plus de 3 mois avec des exacerbations d'intensité modérée ou plus importante.

▷

▷

C. 1 ou les 2 des éléments suivants :
1. au moins 1 des signes et symptômes suivants, ipsilatéral à la céphalée :
   a. injection conjonctivale et/ou larmoiement,
   b. congestion nasale et/ou rhinorrhée,
   c. œdème palpébral,
   d. sudation front et face,
   e. rougeur du front et de la face,
   f. sensation d'oreille pleine,
   g. myosis et/ou ptosis.
2. impression d'impatience motrice ou d'agitation ou aggravation de la douleur par les mouvements.
D. répond de manière absolue à des doses thérapeutiques d'indométacine.
E. Pas de meilleurs critères diagnostiques ICHD-3β.

Des symptômes migraineux tels que photophobie et phonophobie sont souvent présents dans l'*hemicrania continua*.

Hemicrania continua rémittente (code 3.4.1)

L'*hemicrania continua* est caractérisée par une douleur qui n'est pas continue mais qui est interrompue par des périodes de rémission d'au moins 1 jour sans traitement. Cette forme rémittente peut survenir *de novo* ou être évolutive à partir d'un type non rémittent.

Hemicrania continua non rémittente (code 3.4.2)

L'*hemicrania continua* est caractérisée par une douleur continue, sans période de rémission d'au moins 1 jour pendant au moins 1 an. L'*hemicrania continua* non rémittente peut survenir *de novo* ou bien survenir après une phase rémittente. La majorité des patients a un type non rémittent depuis le début.

Formes symptomatiques

Une imagerie est à conseiller (cause lésionnelle locale).

Diagnostic différentiel

Le diagnostic le plus difficile est celui de la migraine chronique en raison des similitudes (hémicrânie, aggravation par les mouvements, présence de phono- et photophobie) mais la réponse spectaculaire à l'indométacine permet de différencier les deux affections.

Traitement

Chez un adulte, la dose d'indométacine orale doit être initiée d'au moins 150 mg/j et augmentée si nécessaire jusqu'à 225 mg/j. Des doses au long cours inférieures sont souvent utilisées (*cf.* conseils d'utilisation dans le paragraphe « Hémicrânie paroxystique »).

Céphalée trigéminodysautonomiques probable (code 3.5)

Ce sont des crises de céphalée pouvant entrer dans le cadre des céphalées trigéminodysautonomiques (code 3) mais chez lesquelles il manque un des critères des affections décrites précédemment.

Bibliographie

Cohen AS. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. Cephalalgia 2007;27:824-32.

Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) or cranial autonomic features (SUNA)-a prospective clinical study of SUNCT and SUNA. Brain 2006;129:2746-60.

Favier I, van Vliet JA, Roon KI, Witteveen RJ, Verschuuren JJ, Ferrari MD, et al. Trigeminal autonomic cephalgias due to structural lesions: a review of 31 cases. Arch Neurol 2007;64:25-31.

Goadsby PJ, Lipton RB. International Headache Society Classification of trigeminal autonomic cephalalgias (TACs). In: Olesen J, Goadsby PJ, editors. Cluster Headache & related conditions. Oxford University Press; 1999, p. 83-91.

Goadsby PJ, Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. Brain 1997;120:193-209.

Ekbom K, Nappi G. Diagnosis, differential diagnosis and prognosis of cluster headache. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The headaches. Second edition Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2000, p. 725-9.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013; 33: 629-809.

Hong J, Ball PA, Fanciullo GJ. Neurostimulation for neck pain and headache. Headache 2014;54:430-44.

Nappi G, Russel D. Symptomatology of cluster headache. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The headaches. Second edition Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2000, p. 717-24.

Pareja JA. SUNCT syndrome: the clinical picture. In: Olesen J, Goadsby PJ, editors. Cluster Headache & related conditions. Oxford University Press; 1999, p. 71-7.

Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, Micieli G, Martucci N, Nappi G. Cluster headache - clinical findings in 180 patients. Cephalalgia 1983;3:21-30.

May A, Bahra A, Büchel C, Frackowiak RS, Goadsby PJ. PET and MRA findings in cluster headache and MRA in experimental pain. Neurology 2000;55:1328-35.

May A. Cluster headache: pathogenesis, diagnosis, and management. Lancet 2005;366:843-55.

May A, Leone M, Afra J, Linde M, Sandor PS, Evers S, et al. EFNS guidelines on the treatment of cluster headache and other trigeminal-autonomic cephalalgias. Europ J Neurol 2006;13:1066-77.

Russell D. Vincent Maurice. Chronic paroxysmal hemicrania. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The headaches. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2000, p. 741-9.

Sjaastad O, Dale I. A new (?) Clinical headache entity "chronic paroxysmal hemicrania" 2. Acta Neurol Scand 1976;54:140-59.

13 Autres céphalées primaires

Nelly Fabre

Ces céphalées rares et souvent méconnues sont, comme la migraine, la céphalée de tension et les céphalées trigéminodysautonomiques, classées comme céphalées « primaires », c'est-à-dire sans cause retrouvée malgré un bilan étiologique exhaustif. Le perfectionnement des techniques d'investigation, en particulier la neuro-imagerie permettra sans doute dans le futur de trouver une cause à bon nombre de ces céphalées. Ces céphalées primaires sont cliniquement hétérogènes. Leur pathogénie est encore largement méconnue et leur traitement repose sur des essais non contrôlés.

Certaines des céphalées primaires surviennent de manière aiguë. Ces patients sont souvent vus dans les services d'urgences. Un bilan étiologique complet pour éliminer les autres causes de céphalées est obligatoire.

Dans la nouvelle classification ICHD-3β, sont apparues de nouvelles entités : les céphalées nummulaires, la céphalée au froid, la céphalée par pression externe avec un nouveau sous-type, la céphalée par traction externe.

En revanche, l'*hemicrania continua* est actuellement décrite dans le chapitre 3 des céphalées trigéminodysautonomiques.

Sont donc désignées sous le terme de « autres céphalées primaires » les céphalées suivantes :

- céphalée primaire de la toux (ICHD-3β : 4.1) ;
- céphalée primaire de l'exercice physique (ICHD-3β : 4.2) ;
- céphalée primaire associée à l'activité sexuelle (ICHD-3β : 4.3) ;
- céphalée en coup de tonnerre primaire (ICHD-3β : 4.4) ;
- céphalée liée à un stimulus froid (ICHD-3β : 4.5) ;
- céphalée liée à une pression externe (ICHD-3β : 4.6) ;
- céphalée en coup de poignard primaire (ICHD-3β : 4.7) ;
- céphalée nummulaire (ICHD-3β : 4.8) ;
- céphalée hypnique (ICHD-3β : 4.9) ;
- céphalée nouvelle quotidienne persistante (ICHD-3β : 4.10).

Les céphalées de ce chapitre peuvent être groupées en 4 catégories :

1. **les céphalées associées à un effort bref** (céphalée primaire de la toux, la céphalée de l'exercice physique, la céphalée liée à l'activité sexuelle, la céphalée en coup de tonnerre primitive) ;
2. **les céphalées attribuées à des stimuli physiques directs** (céphalée liée à un stimulus froid, céphalée liée à une pression externe) ;

3. **les céphalées épicrâniennes** (ou céphalées survenant sur le scalp), incluant : céphalée primaire en coup de poignard, céphalée nummulaire ;
4. **les autres céphalées** incluant : la céphalée hypnique et la céphalée nouvelle quotidienne persistante.

Céphalée primaire de la toux (code 4.1)

Le terme le plus approprié pourrait être celui de « céphalée provoquée par une manœuvre de Valsalva ». En effet, cette céphalée est déclenchée par la toux ou par une autre manœuvre de Valsalva (et non par l'exercice physique prolongé), en l'absence d'affection intracrânienne. Cette céphalée se produit typiquement après la toux ou l'éternuement ou d'autres activités telles que se moucher, rire, pleurer, chanter, porter un poids, faire un effort de défécation, mais non pas lors de l'exercice physique soutenu. Cette céphalée est habituellement bilatérale, postérieure, atteint immédiatement un pic et diminue ensuite pendant quelques secondes à quelques minutes (mais certains patients présentent une céphalée légère à modérée pendant 2 heures). À cette céphalée primaire de la toux peuvent s'associer des symptômes tels que vertiges, nausées et troubles du sommeil. Habituellement cette affection évolue étonnamment de manière épisodique. La durée des épisodes douloureux est variable suivant les patients (de quelques semaines à 2 ans). La céphalée primaire de la toux est une affection rare chez les patients consultant pour des céphalées (environ 1 % des patients), mais plus fréquente chez des patients consultant pour une toux (20 % des patients). Il existe une prédominance masculine et cette céphalée affecte de manière prédominante les patients âgés de plus de 40 ans.

Bien que l'indométacine (dose 50 à 200 mg/j) soit habituellement efficace, dans le traitement de la céphalée primaire de la toux, quelques cas symptomatiques répondant à l'indométacine ont été rapportés. Donc l'action de l'indométacine n'est pas un critère distinctif entre céphalée primaire et symptomatique. Il importe de toujours rechercher une étiologie à ce type de céphalée. En effet, une céphalée de la toux ou d'une manœuvre de Valsalva est symptomatique dans 40 % des cas. La cause à rechercher en priorité est une malformation d'Arnold-Chiari de type 1. D'autres étiologies peuvent être retrouvées : hypotension du LCS, pathologies carotidiennes ou vertébrobasilaires, des tumeurs de la fosse moyenne ou postérieure, kystes du mésencéphale, impression basilaire, platybasie, hématome sous-dural, anévrysme cérébral et syndrome de vasoconstriction réversible. La neuro-imagerie joue ainsi un rôle fondamental dans le diagnostic différentiel entre céphalée primaire et secondaire, particulièrement chez l'enfant chez lequel il faut se méfier d'une tumeur de la fosse postérieure.

Critères de diagnostic

Céphalée primaire de la toux (ICHD-3β : 4.1)

A. Au moins 2 épisodes de céphalée remplissant les critères de B à D.
B. Déclenchée par ou survenant uniquement lors de la toux, d'un effort physique et/ou autre manœuvre de Valsalva.
C. Début soudain.
D. Durant entre 1 seconde à 2 heures.
E. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Céphalée primaire de l'exercice physique (code 4.2)

La céphalée primaire de l'exercice physique est une céphalée déclenchée par n'importe quel type d'exercice physique prolongé (un sous-type de cette céphalée est représenté par la céphalée de l'haltérophile) en l'absence d'affection intracrânienne. La céphalée survient au pic de l'exercice et diminue quand l'activité cesse mais peut perdurer dans certains cas alors que l'exercice a cessé. Ainsi la durée rapportée est très variable : de 5 minutes à 48 heures. La céphalée, bilatérale ou unilatérale, est intense, pulsatile et parfois revêt un caractère migraineux (association à des nausées, des vomissements, une phono- et photophobie). La douleur se reproduit habituellement pendant quelques mois et disparaît en moins de 6 mois. Cette céphalée primaire de l'exercice physique survient particulièrement par temps chaud ou en altitude. À l'inverse de la céphalée primaire de la toux qui peut être déclenchée par une succession d'efforts physiques de courte durée (manœuvre de Valsalva), cette céphalée est habituellement déclenchée par un exercice physique vigoureux et soutenu. Cette céphalée étant habituellement spontanément résolutive au bout d'un certain temps, il faut pendant cette période limiter l'exercice physique ou respecter une période d'échauffement. Devant un premier épisode d'une telle céphalée, il est obligatoire d'exclure une hémorragie sous-arachnoïdienne, une dissection artérielle et un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. La céphalée primaire de l'effort est à rapprocher de la *cardiac cephalalgia* ou céphalée cardiaque : céphalée vasculaire en présence de symptômes d'ischémie cardiaque (enzymes cardiaques, ECG). Dans certains cas, il a été rapporté une action préventive de la prise de tartrate d'ergotamine. L'indométacine est efficace dans la majorité des cas. Les mécanismes physiopathogéniques à l'origine ce type de céphalée sont inconnus. Une hypothèse est celle de distensions veineuses ou artérielles secondaires à l'exercice physique, induisant la douleur. Une incompétence valvulaire de la veine jugulaire interne

retrouvée chez certains patients suggère également qu'une congestion veineuse intracrânienne causée par un flux veineux jugulaire rétrograde pourrait jouer un rôle dans la physiopathologie de cette affection. Il existe vraisemblablement des facteurs de prédisposition : cette céphalée survient plus fréquemment dans un contexte personnel et familial de migraine ou chez des patients ayant une céphalée orgasmique. Cette céphalée peut survenir aussi bien chez des athlètes entraînés que chez des sujets faisant des efforts occasionnels. Des facteurs tels que la chaleur, l'humidité, les modifications barométriques, l'altitude, la caféine, l'hypoglycémie, l'alcool pourraient jouer un rôle contributif.

Critères de diagnostic

Céphalée primaire de l'exercice physique (ICHD-3β : 4.2)

A. Au moins 2 épisodes de céphalées remplissant les critères B et C.
B. Déclenchée par ou bien survenant seulement durant ou après un exercice physique vigoureux.
C. Durant moins de 48 heures.
D. Pas de meilleur diagnostic dans l'ICHD-3β.

Céphalée primaire associée à l'activité sexuelle (code 4.3)

Il s'agit d'une céphalée déclenchée par l'activité sexuelle, commençant habituellement par une céphalée sourde, bilatérale, qui augmente avec l'excitation sexuelle et qui soudain devient intense à l'orgasme, en l'absence de toute autre affection intracrânienne.

Deux formes : préorgasmique et orgasmique, avaient été proposées dans les classifications précédentes, sans études cliniques pour conforter cette distinction. La céphalée préorgasmique aurait des caractères proches de la céphalée de tension et la céphalée orgasmique les caractères d'une céphalée en coup de tonnerre. On considère donc actuellement cette céphalée liée à l'activité sexuelle comme une entité unique avec des présentations variables.

Cette céphalée survient indépendamment du type d'activité sexuelle et n'est pas accompagnée de signes dysautonomiques ou végétatifs dans la plupart des cas. La céphalée est le plus souvent bilatérale, moins fréquemment unilatérale et prédomine dans la région occipitale. La fréquence des crises est liée à la fréquence de l'activité sexuelle. Cette céphalée ne s'accompagne pas de trouble de la conscience, de vomissement ou de symptômes visuels, sensitifs ou moteurs. Elle évolue sur une période de temps qui peut

s'étendre sur plus d'un an puis disparaître. Quelques patients présentent une seule crise durant toute leur vie (il s'agit alors d'une forme probable car pour porter le diagnostic, il faut au moins 2 crises). Ce type de céphalées peut survenir à n'importe quel âge chez un individu actif sexuellement, est plus fréquent chez l'homme que chez la femme et se rencontre plus fréquemment chez les migraineux.

Devant la première manifestation de cette céphalée, il est obligatoire d'éliminer une hémorragie sous-arachnoïdienne, une dissection artérielle et un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. Des céphalées explosives multiples pendant l'activité sexuelle doivent d'abord être considérées comme un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible tant que les études angiographiques (artériographie conventionnelle, angio-IRM et angioscanner) et écho-Doppler transcrânien ne l'ont pas éliminé. Le caractère primaire de la céphalée étant affirmé par la négativité du bilan, il faut rassurer et proposer éventuellement des techniques non médicamenteuses (relaxation, *biofeedback*, etc.). Si nécessaire, il est parfois proposé un traitement de fond par bêtabloquants (propranolol). La prise d'ergotamine ou d'indométacine avant l'activité sexuelle pourrait être aussi efficace mais il n'existe pas d'études contrôlées.

Critères de diagnostic

Céphalée primaire associée à l'activité sexuelle (ICHD-3β : 4.3)

A. Au moins 2 épisodes d'une douleur de la tête et/ou du cou remplissant les critères B-D.
B. Provoquée par et survenant uniquement au cours de l'activité sexuelle.
C. Un des deux ou bien les deux éléments suivant :
1. augmentant d'intensité avec l'augmentation de l'excitation sexuelle ;
2. intensité explosive soudaine juste avant ou avec l'orgasme.
D. Durant de 1 minute à 24 heures avec une intensité sévère et/ou jusqu'à 72 heures avec une intensité légère.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée en coup de tonnerre primaire (code 4.4)

Cette céphalée se caractérise par un début brutal, atteignant une intensité maximale en moins d'une minute, durant ≥ 5 minutes et en l'absence de toute pathologie intracrânienne. La céphalée peut durer de 1 heure à 10 jours. La céphalée de la toux, celle de l'exercice physique et celle associée à l'activité sexuelle peuvent se présenter comme une céphalée en coup de tonnerre.

Il faut être très méfiant sur le terme « primaire ». En effet, une céphalée en coup de tonnerre (*cf.* chapitre 26) est souvent liée à des affections cérébrales graves, au premier rang desquelles l'hémorragie sous-arachnoïdienne : il est donc obligatoire de l'exclure ainsi qu'un certain nombre d'autres affections telles que l'hématome intracérébral, la thrombose veineuse, la malformation vasculaire non rompue (particulièrement l'anévrysme), la dissection artérielle (intra- et extracrânienne), le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible et l'apoplexie pituitaire. Les autres causes de céphalée en coup de tonnerre sont : méningites, kyste colloïde du 3e ventricule, hypotension du LCS et sinusite aiguë (particulièrement avec barotraumatisme). Cette céphalée est donc un diagnostic d'élimination. Cela implique une imagerie (incluant une imagerie des vaisseaux cérébraux) normale et une étude normale du LCS. Il faut bien noter que les vasoconstrictions peuvent ne pas être visibles au début d'un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. C'est donc avec la plus extrême prudence que l'on qualifie de « primaire » ce type de céphalée.

Critères de diagnostic

Céphalée en coup de tonnerre primaire (ICHD-3β : 4.4)

A. Céphalée sévère remplissant les critères B et C.
B. Début brutal, atteignant une intensité maximale en moins d'une minute.
C. Durant ≥ 5 minutes.
D. Pas de meilleur diagnostic dans l'ICHD-3β.

Céphalée déclenchée par le froid (code 4.5)

L'IHCD-3 distingue deux types de céphalée déclenchée par un stimulus froid : celle liée à l'application externe d'un stimulus froid sur la tête et l'autre, une céphalée provoquée par un stimulus froid ingéré ou inhalé.

Céphalée liée à une application externe d'un stimulus froid (code 4.5.1)

Cette céphalée holocrânienne survient lors de l'exposition de la tête non protégée à des températures très basses. Cette céphalée se produit lors de températures extérieures très froides, de plongée dans l'eau froide, ou d'application de cryothérapie. Certains patients développent une céphalée intense, de courte durée, à type de coup de poignard, siégeant au milieu du front, mais la douleur peut être aussi unilatérale, temporale, frontale ou rétro-orbitaire. La douleur disparaît dans les 30 minutes, quand le stimulus froid est enlevé.

Critères de diagnostic

Céphalée liée à une application externe d'un stimulus froid (ICHD-3β : 4.5.1)

A. Au moins deux épisodes de céphalée remplissant les critères B et C.
B. Déclenchée par ou survenant seulement au cours de l'application externe d'un stimulus froid sur la tête.
C. Disparaissant dans les 30 minutes après la suppression du stimulus froid.
D. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid (code 4.5.2)

L'exemple typique est la céphalée se produisant lors de l'ingestion de crème glacée (ingestion rapide ou lente). Il s'agit d'une céphalée frontale ou temporale de courte durée, pouvant être intense, induite chez des patients avec une susceptibilité particulière (migraineux), par le passage de matériel froid (solide, liquide ou gazeux) sur le palais et/ou le mur pharyngé postérieur. La céphalée est habituellement bilatérale mais peut être latéralisée du côté habituel de la crise migraineuse chez les migraineux.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid (ICHD-3β : 4.5.2)

A. Au moins 2 épisodes d'une céphalée aiguë, frontale ou temporale, remplissant les critères B et C.
B. Déclenchée par ou survenant immédiatement après l'application d'un stimulus froid sur le palais et/ou le mur pharyngé postérieur lors de l'ingestion d'un aliment ou d'une boisson froide ou de l'inhalation d'air froid.
C. Disparaissant dans les 10 minutes après la suppression du stimulus froid.
D. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à une pression externe (code 4.6)

Cette céphalée résulte d'une compression ou d'une traction soutenue sur les tissus péricrâniens. Cette céphalée est dite « primaire » car cette pression externe survient dans des conditions de vie normales, ne causant pas de dommages au scalp et donc pouvant être considérée comme des stimuli physiologiques. L'ICHD-3β distingue deux conditions d'apparition : la compression externe et la traction externe.

Céphalée par compression externe (code 4.6.1)

La céphalée résulte d'une compression soutenue des tissus mous péricrâniens comme par exemple par un bandeau serré autour de la tête, un chapeau, un casque ou des lunettes de natation, sans endommager le scalp.

Critères de diagnostic

Céphalée par compression externe (ICHD-3β : 4.6.1)

A. Au moins 2 épisodes de céphalée remplissant les critères de B à D.
B. Provoquée par ou survenant dans l'heure durant une compression externe soutenue du front ou du scalp.
C. Maximale au site de compression externe.
D. Disparaissant dans l'heure suivant la levée de la compression externe.
E. Pas de meilleur diagnostique ICHD-3β.

Céphalée par traction externe (code 4.6.2)

Le type en est la céphalée de la queue de cheval. Cette céphalée résulte de la traction soutenue sur les tissus mous péricrâniens sans dommage pour le scalp. La durée de la céphalée varie avec la sévérité et la durée de la traction externe. Bien que la céphalée soit maximale au site de la traction, elle s'étend souvent à d'autres aires de la tête.

Critères de diagnostic

Céphalée par traction externe (ICHD-3β : 4.6.2)

A. Au moins 2 épisodes de céphalée remplissant les critères de B à D.
B. Déclenchée par ou survenant uniquement durant une traction externe soutenue sur le scalp.
C. Maximale au site de traction.
D. Disparaissant dans l'heure après le relâchement de la traction.
E. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Céphalée en coup de poignard primaire (code 4.7)

Parfois désignées sous le terme de « céphalées en pic à glace », « syndrome de l'aiguille dans l'œil », « ophtalmodynie périodique », la céphalée en coup de poignard primaire se manifeste comme une douleur en coup de poignard

transitoire et localisée qui survient de manière spontanée en l'absence de lésion organique sous-jacente ou d'atteinte des nerfs crâniens.

Le plus souvent ces douleurs en coup de poignard durent 3 secondes ou moins, atteignant rarement 10 à 120 secondes. La fréquence des crises par jour est le plus souvent peu élevée (parfois une seule crise). Dans de rares cas, les coups douloureux arrivent de manière répétitive, sur plusieurs jours. Habituellement, la douleur siège dans une région en dehors du territoire du trijumeau. Très souvent, la douleur se déplace d'une zone à une autre chez un même patient, du même côté ou sur l'hémicrâne opposé. Plus rarement, la localisation est fixe. Quand la douleur est strictement localisée, il faut bien entendu exclure une lésion organique dans cette région et au niveau du nerf crânien correspondant (méningiome, lésion pituitaire, pathologie vasculaire, traumatisme, *Herpes zoster*, glaucome, etc.). La douleur ne s'accompagne pas de signes dysautonomiques, ce qui permet de faire le diagnostic différentiel avec des crises de douleurs névralgiformes unilatérales de courte durée (SUNCT code 3.3) (*cf.* chapitre 13). Cette céphalée en coup de poignard primaire est plus fréquemment rencontrée chez des patients avec une migraine ou avec une AVF chez lesquels la douleur en coup de poignard tend à être localisée dans un territoire habituellement siège des crises de migraine ou d'AVF. Devant des crises fréquentes on peut proposer de l'indométacine (dose de 25 à 150 mg/j), efficace chez certains patients.

Critères de diagnostic

Céphalée en coup de poignard primaire (ICHD-3β : 4.7)

A. Douleur de la tête survenant spontanément comme un coup de poignard unique ou une série de coups de poignard et remplissant les critères B à D.
B. Chaque coup de poignard dure jusqu'à quelques secondes.
C. Les coups de poignard surviennent avec une fréquence irrégulière d'une à plusieurs fois par jour.
D. Pas de symptômes dysautonomiques crâniens.
E. Pas de meilleur diagnostic de l'ICHD-3β.

Céphalée nummulaire (code 4.8)

Comme son nom l'indique, cette céphalée est caractérisée par sa taille évoquant une pièce de monnaie. Il s'agit d'une douleur de durée très variable, mais souvent chronique dans une petite zone circonscrite du scalp en l'absence de lésion sous-jacente. La zone douloureuse peut être localisée partout sur le scalp mais est habituellement située dans la région pariétale. Rarement cette céphalée est bi- ou multifocale et ayant dans chaque zone

symptomatique les caractéristiques de la céphalée nummulaire. L'intensité de la douleur est généralement de légère à modérée et occasionnellement sévère. Surajoutée à la douleur de fond, des exacerbations spontanées ou déclenchées peuvent survenir. La durée de la douleur est très variable (secondes, minutes, heures ou jours). Dans la majorité des cas, l'affection est chronique (présente pendant plus de 3 mois). Dans la zone de la douleur peut exister une combinaison variable d'hypoesthésie, dysesthésies, paresthésies, allodynie et/ou sensibilité au toucher.

Critères de diagnostic

Céphalée nummulaire (ICHD-3β : 4.8)

A. Douleur de la tête continue ou intermittente remplissant le critère B.
B. Ressentie exclusivement dans une zone du scalp avec l'ensemble des 4 caractéristiques suivantes :
1. contour bien délimité ;
2. forme et taille fixe ;
3. ronde ou elliptique ;
4. de 1 à 6 cm de diamètre.
C. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Céphalée hypnique (code 4.9)

Cette « céphalée réveille-matin » se manifeste par des crises récurrentes, fréquentes, survenant uniquement durant le sommeil, éveillant le patient, durant jusqu'à 4 heures, sans symptômes caractéristiques associés et non attribuée à une autre pathologie. La céphalée hypnique commence habituellement après 50 ans mais peut survenir chez des sujets plus jeunes. La douleur est habituellement de légère à modérée, sourde, à type de pression, le plus souvent bilatérale, plus rarement intense (1/5e des cas). La céphalée est bilatérale dans 2/3 des cas. Les crises durent habituellement de 15 minutes à 4 heures. Des durées plus longues ont été décrites. La plupart des cas sont persistants, avec des céphalées quotidiennes ou quasi quotidiennes mais une forme épisodique (moins de 15 jours par mois) peut survenir. Jusque-là la céphalée hypnique était décrite comme ayant les traits d'une céphalée de tension ; plus récemment, il a été décrit des crises avec des signes pseudo-migraineux comme par exemple des nausées. Le début de cette céphalée ne semble pas lié à un stade du sommeil. Bien entendu, une céphalée se développant au cours du sommeil et réveillant le patient peut être secondaire à une cause en particulier, l'apnée du sommeil, l'HTA nocturne, l'hypoglycémie, l'abus médicamenteux. Des maladies intracrâniennes doivent être

aussi exclues. La céphalée ne s'accompagne pas de signes dysautonomiques ou d'agitation motrice permettant de distinguer ce type de céphalée d'une céphalée trigéminodysautonomique et particulièrement de l'AVF.

L'évolution spontanée est variable : soit vers la régression soit vers la chronicité. Le lithium, la caféine, la mélatonine et l'indométacine semblent être efficaces chez certains patients.

Critères de diagnostic

Céphalée hypnique (ICHD-3β : 4.9)

A. Crise de céphalées récurrentes remplissant les critères de B à E.
B. Se produisant uniquement pendant le sommeil, réveillant le patient.
C. Survenant sur ≥ 10 jours/mois pendant plus de 3 mois.
D. Durant ≥ 15 minutes et jusqu'à 4 heures après le réveil.
E. Pas de symptômes dysautonomiques crâniens ou d'agitation motrice.
F. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Céphalée nouvelle quotidienne persistante (code 4.10)

Il s'agit d'une céphalée chronique avec un début aigu (céphalée chronique *de novo*). Cette céphalée se révèle persistante, chronique dès son installation, avec une douleur qui devient continue et sans rémission sur les 24 heures. Le patient se rappelle avec précision le début, il peut citer le jour, l'heure, les circonstances de la céphalée. La douleur n'a pas de caractéristique particulière et peut être soit migrainoïde, soit à type de céphalée de tension ou les deux. Cette céphalée est originale par le fait qu'elle est quotidienne dès le début et non rémittente, survenant typiquement chez des patients sans antécédents de céphalée. Cette céphalée peut survenir également chez des migraineux et des patients avec une céphalée de tension. Le début précis doit être décrit sans ambiguïté par le patient, permettant de faire le diagnostic différentiel avec les autres céphalées et en particulier la céphalée chronique de tension. Un autre diagnostic différentiel est celui de la céphalée avec abus médicamenteux, mais la céphalée persiste après sevrage. Un bilan doit éliminer toute cause de céphalée secondaire. Il existerait deux sous-types : une forme d'évolution spontanément régressive, durant plusieurs mois et disparaissant sans traitement et une forme réfractaire résistant à tout traitement.

L'incidence et prévalence sont difficiles à préciser car il faut distinguer formellement cette entité d'autres céphalées quotidiennes chroniques comme la céphalée de tension chronique, la céphalée avec abus médicamenteux,

l'*hemicrania continua* et la migraine chronique. Un certain nombre de patients présentent avant la céphalée un épisode viral mais un lien entre virus et céphalée n'est pas établi. Sur le plan thérapeutique, les traitements de fond de la migraine, l'amitriptyline, la gabapentine ou le topiramate s'avèrent inefficaces. L'affection guérit la plupart du temps sans traitement.

Critères de diagnostic

Céphalée nouvelle quotidienne persistante (ICHD-3β : 4.10)

A. Céphalée persistante remplissant les critères B et C.
B. De début précis et clairement remémoré par le patient, devenant continue et sans rémission sur les 24 heures.
C. Présente depuis plus de 3 mois.
D. Pas de meilleur diagnostic ICHD-3β.

Bibliographie

Dodick D, Pascual J. Primary stabbing, cough, exertional and thunderclap headache. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The headaches. 3rd edition Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2006, p. 831-9.

Bousser MG, Tehindrazanarivelo A. Céphalées survenant dans des circonstances particulières et céphalées diverses. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et céphalées. Rueil-Malmaison: Rueil-Malmaison; Doin, 2005, p. 135-48.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Pareja JA, Goadsby PJ. Hemicrania continua. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The headaches. 3rd edition Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2006, p. 851-4.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R, Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity : a prospective etiological and clinical study. J Headache Pain 2008;9:259-66.

Rozen TD, Jensen R. New daily persistent headache. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The headaches. 3rd edition Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins; 2006, p. 855-7.

2nd edition The International Classification of Headache Disorders, 24. Cephalalgia; 2004. suppl 1.

Sjaastad O, Spierings EL. "Hemicrania continua" : another headache absolutely responsive to indomethacin. Cephalalgia 1984;4:65-70.

14 Céphalées post-traumatiques

Anne Donnet, Dominique Valade

La céphalée est un des symptômes les plus fréquents survenant au décours d'un traumatisme crânien (TC) ou cervical (de 28 à 70 % des cas suivant les séries). Il s'agit d'un problème fréquemment rencontré, parfois invalidant si le passage se fait en forme chronique. L'évolution de la céphalée reste variable, rendant difficile l'évaluation initiale d'un pronostic à moyen et long terme.

Mécanismes

Les mécanismes de la céphalée faisant suite à un traumatisme crânien bénin sont probablement variés :

- atteinte axonale ;
- modifications circulatoires et métaboliques cérébrales, visibles sur les études en SPECT et PET ;
- atteinte des tissus mous ou osseux, etc.

L'atteinte axonale est liée aux forces d'accélération-décélération. Ces lésions axonales peuvent être diffuses et ont été démontrées à l'étude nécropsique (corps calleux, capsule interne, fornix et protubérance). Les lésions constatées lors d'un traumatisme crânien peuvent souvent aisément expliquer un certain nombre de séquelles, par exemple un dysfonctionnement cognitif ; il est cependant plus difficile de les incriminer dans la genèse des céphalées.

Séméiologie

La céphalée post-traumatique est une céphalée secondaire, qui mime une céphalée primaire.

Huit fois sur dix, elle présente les caractéristiques d'une céphalée de tension qu'elle soit épisodique ou chronique. Mais parfois, il existe un mélange de signes entre céphalée de tension et céphalée migraineuse. Plus rarement, le tableau est celui d'une migraine typique avec parfois même des auras. Cette forme plus fréquente chez l'enfant a été décrite au début chez les sportifs pratiquant un sport de contact où l'on retrouve une prédominance masculine. Dans cette forme particulière, la céphalée se déclare assez rapidement entre quelques minutes et quatre heures après le choc initial et l'on retrouve fréquemment des antécédents familiaux de maladie migraineuse chez ces

patients, ce qui n'est pas surprenant lorsque l'on sait que les traumatismes crâniens sont de grands déclencheurs de crises de migraine hémiplégique familiale. On a même avancé que, chez ces patients, le traumatisme crânien est le révélateur d'un terrain migraineux sous-jacent qui ne s'était pas exprimé jusqu'alors.

La céphalée chronique quotidienne par abus d'antalgiques est aussi très fréquente.

Plus rarement, des tableaux ont été décrits évoquant une céphalée cervicogénique, un trouble de l'articulé temporomandibulaire, voire même une algie vasculaire de la face.

L'IHS dans sa nouvelle classification ICHD-3β décrit 6 sous-groupes de céphalées post-traumatiques :

- 5.1. Céphalée post-traumatique aiguë :
  - 5.1.1. attribuée à un traumatisme crânien modéré à sévère ;
  - 5.1.2. attribuée à un traumatisme crânien mineur.
- 5.2. Céphalée post-traumatique chronique :
  - 5.2.1. attribuée à un traumatisme crânien modéré à sévère ;
  - 5.2.2. attribuée à un traumatisme crânien mineur.
- 5.3. Céphalée aiguë attribuée au coup du lapin.
- 5.4. Céphalée persistante attribuée au coup du lapin.
- 5.5. Céphalée aiguë attribuée à une craniotomie.
- 5.6. Céphalée persistante attribuée à une craniotomie.

Céphalées post-traumatiques aiguës

Épidémiologie

Parmi les causes de survenue, les accidents de la voie publique sont les plus gros pourvoyeurs de traumatismes crâniens avec une mention spéciale pour le « coup du lapin » qui, même mineur, génère une grande fréquence de céphalées (encadré 14.1).

Encadré 14.1

Quelques chiffres…

Traumatismes crâniens

Deux millions de cas/an aux États-Unis dont :

- 80 % légers ;
- 20 % modérés à sévères.

La fréquence de survenue des céphalées reste toutefois extrêmement variable allant de 30 % dans certaines séries et jusqu'à 90 % dans d'autres.

Incidence relative des céphalées aiguës post-traumatiques

- 2/1 000 aux États-Unis.
- 3/1 000 en Europe.

Critères IHS de diagnostic

La classification internationale des céphalées révisée a consacré un chapitre (ICHD-3β : 5) aux céphalées post-traumatiques inclus dans les céphalées secondaires (*cf.* encadrés ci-dessous).

Le traumatisme crânien est défini léger ou sévère en fonction :

- de la notion d'une perte de conscience ;
- du chiffre obtenu au score de Glasgow ;
- de l'existence d'une amnésie post-traumatique ;
- du bilan en neuro-imagerie.

La frontière entre céphalées post-traumatiques aiguës et chroniques a été arbitrairement fixée à 3 mois.

Critères de diagnostic

Céphalée post-traumatique aiguë (ICHD-3β : 5.1)

A. Toute céphalée répondant aux critères C et D.
B. Traumatisme crânien.
C. Céphalée- décrite comme s'étant développée dans les 7 jours suivant une des situations suivantes :
1. traumatisme crânien ;
2. reprise de conscience après le traumatisme ;
3. arrêt du/des traitement(s) susceptible(s) de modifier l'évaluation de la céphalée.
D. Un des critères suivants :
1. céphalée résolutive dans les 3 mois suivant le traumatisme ;
2. céphalée persistante mais délai inférieur à 3 mois depuis le traumatisme.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Céphalée post-traumatique aiguë attribuée à un traumatisme crânien modéré ou sévère (ICHD-3β : 5.1.1)

A. Céphalée répondant aux critères 5.1 : *céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien*.
B. Traumatisme crânien associé à au moins un des critères suivants :
1. Perte de conscience > 30 min ;
2. Score de Glasgow < 13 ;
3. Amnésie post-traumatique > 24 h ;
4. Altération du niveau de conscience > 24 h ;
5. Anomalie d'imagerie compatible avec une lésion post-traumatique telle qu'une hémorragie intracrânienne ou une contusion cérébrale.

▷

▷

Céphalée post-traumatique aiguë attribuée à un traumatisme crânien mineur (ICHD-3β : 5.1.2)

A. Céphalée répondant aux critères 5.1 : céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien.
B. Traumatisme crânien remplissant les deux critères suivants :
1. associé à **aucune** des caractéristiques suivantes :
   a. perte de conscience > 30 minutes,
   b. score de Glasgow < 13,
   c. amnésie post-traumatique > 24 h,
   d. altération du niveau de conscience > 24 h,
   e. anomalie d'imagerie compatible avec une lésion post-traumatique telle qu'une hémorragie intracrânienne ou une contusion cérébrale ;
2. associé dans les suites immédiates du traumatisme crânien à un ou plusieurs des symptômes ou signes suivants :
   a. confusion transitoire, désorientation ou trouble de la conscience,
   b. amnésie des événements survenus immédiatement avant ou après le traumatisme crânien,
   c. au moins 2 symptômes suggérant un traumatisme crânien mineur : nausées, vomissements, troubles de la vue, étourdissements ou vertige, troubles de mémoire ou de concentration.

Explorations complémentaires et évolution

Les différents examens radiologiques à notre disposition ont leur utilité propre en fonction du type de traumatisme et de la recherche effectuée :
• *premier temps*, dans l'urgence : scanner cérébral avec fenêtres osseuses pour établir le premier bilan débouchant sur de la chirurgie d'urgence ;
• *deuxième temps :*
  – IRM plus sensible pour les contusions non hémorragiques,
  – en cas d'atteinte cervicale associée, clichés radiologiques dynamiques du cou. Toutefois, le scanner hélicoïdal avec reconstruction est l'examen de choix ;
• *troisième temps :* réalisation d'emblée dans les centres spécialisés d'une IRM cervicale couplée à une ARM orientée par les signes cliniques. L'évolution est conditionnée par l'âge du patient et la gravité du traumatisme ;
• chez un patient jeune ayant eu un traumatisme :
  – léger : la récupération prend quelques jours,
  – sévère : la récupération peut nécessiter 3 à 6 mois ;
• chez un patient âgé, ayant eu un traumatisme sévère, la durée de récupération peut être encore beaucoup plus longue.

Céphalées persistantes post-traumatiques

Critères de diagnostic

Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien (ICHD-3β : 5.2)

A. Toute céphalée répondant aux critères C et D.
B. Traumatisme crânien.
C. Céphalée survenue dans les 7 jours suivant une des situations suivantes :
1. traumatisme crânien ;
2. reprise de conscience après le traumatisme ;
3. arrêt du/des traitement(s) susceptible(s) de modifier l'évaluation de la céphalée.
D. Céphalée persistant plus de 3 mois après le traumatisme crânien.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Céphalée persistante après un traumatisme crânien modéré à sévère (ICHD-3β : 5.2.1)

A. Céphalée répondant aux critères de 5.2 : *céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien*.
B. Traumatisme crânien associé à au moins un des critères suivants :
1. perte de conscience > 30 min ;
2. score de Glasgow < 13 ;
3. amnésie post-traumatique > 24 heures ;
4. altération du niveau de conscience > 24 h ;
5. anomalie d'imagerie compatible avec une lésion post-traumatique telle qu'une hémorragie intracrânienne ou une contusion cérébrale.

Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien mineur (ICHD-3β : 5.2.2)

A. Céphalée répondant aux critères de 5.2 : *céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien*.
B. Traumatisme crânien remplissant les deux critères suivants :
1. associé à **aucune** des caractéristiques suivantes :
   a. perte de conscience > 30 min,
   b. score de Glasgow < 13,
   c. amnésie post-traumatique > 24 h,
   d. altération du niveau de conscience > 24 h,
   e. anomalie d'imagerie compatible avec une lésion post-traumatique telle qu'une hémorragie intracrânienne ou une contusion cérébrale.
2. associé dans les suites immédiates du traumatisme crânien à un ou plusieurs des symptômes ou des signes suivants :

▷

▷

a. confusion transitoire, désorientation ou trouble de la conscience,

b. amnésie des événements survenus immédiatement avant ou après le traumatisme crânien,

c. au moins 2 symptômes suggérant un traumatisme crânien mineur : nausées, vomissements, troubles de la vue, étourdissements ou vertiges, troubles de mémoire ou de concentration.

La chronicisation des céphalées post-traumatiques n'est pas fonction de la sévérité du traumatisme, mais si ce dernier est sévère, on a le plus souvent des lésions structurelles dont le diagnostic est aisément fait par des examens neuroradiologiques permettant de prendre en charge plus rapidement la cause sous-jacente de la céphalée.

La difficulté réside surtout dans la persistance d'une céphalée chronique chez un patient ayant présenté un traumatisme crânien minime, donc souvent peu ou pas exploré et ne semblant pas devoir faire l'objet d'une prise en charge particulière.

La majorité des auteurs estiment qu'une céphalée post-traumatique chronique peut être considérée comme permanente au bout d'un an d'évolution.

Un certain nombre de facteurs peuvent prédisposer à une évolution clinique défavorable potentielle au décours d'un traumatisme :

- sexe féminin ;
- survenue à un âge tardif ;
- antécédents de traumatismes préalables ;
- délai (apparition de la céphalée moins de 24 h après un traumatisme bénin), etc.

Cependant, les facteurs de risque identifiés sont très variables d'une étude à l'autre.

Céphalée due au coup du lapin

Critères de diagnostic

Céphalée aiguë attribuée à un coup du lapin (ICHD-3β : 5.3)

A. Toute céphalée répondant aux critères C et D.

B. « Coup du lapin » se traduisant par une cervicalgie et/ou une céphalée.

C. Céphalée se développant dans les 7 jours après le coup du lapin.

D. Un des critères suivants :

1. la céphalée cède dans les 3 mois après le coup du lapin ;
2. la céphalée persiste mais 3 mois ne se sont pas encore écoulés suivant le coup du lapin.

E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3β.

Mouvement soudain et non adéquat d'accélération et de décélération de la tête avec flexion et extension du cou

Le terme « coup du lapin » se rapporte à une accélération-décélération subite et significative causant un mouvement du cou (dans la plupart des cas provoqués par un accident de la route). Les manifestations cliniques incluent des signes et des symptômes reliés au cou, ainsi que des manifestations somatiques extracervicales, neurosensorielles, comportementales, cognitives et affectives dont l'apparition, les modes d'expression et l'évolution peuvent varier grandement avec le temps. Dans le cas particulier, mais fréquent, du « coup du lapin » sans signes neurologiques, la récupération est le plus souvent rapide : de l'ordre de 3 semaines.

La céphalée est très fréquente dans le syndrome du coup du lapin. L'incidence du syndrome du coup du lapin varie selon les pays, peut-être en lien avec l'attente de compensations financières par les systèmes d'assurance maladie. Certaines études font état d'une moindre incidence de la céphalée post-traumatique dans les pays où les victimes d'accident ne reçoivent pas de compensations financières.

Critères de diagnostic

Céphalée persistante attribuée à un coup du lapin (ICHD-3β : 5.4)

A. Toute céphalée répondant aux critères C et D.
B. Coup du lapin se traduisant par une cervicalgie et/ou une céphalée.
C. Céphalées se développant dans les 7 jours suivant le coup du lapin.
D. La céphalée persiste plus de 3 mois après le coup du lapin.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic.

La céphalée chronique après un coup du lapin fait souvent partie d'un syndrome post-commotionnel. Il n'y a pas de preuve évidente que les litiges en cours ou en attente de jugement soient associés à la prolongation de la céphalée. Il est cependant important d'évaluer chez les patients la possibilité d'une simulation ou d'une recherche de bénéfices secondaires.

Les hématomes post-traumatiques

L'hématome extradural survient quelques heures après le traumatisme crânien qui peut être modéré. Il est toujours associé à des signes focaux et des troubles de conscience. Une prise en charge en urgence est nécessaire.

Différents types d'hématomes sous-duraux peuvent être distingués en fonction de leur profil temporel. Dans le cas des hématomes aigus et subaigus, qui se produisent en général après un traumatisme crânien évident, la céphalée est fréquente (11-53 % des cas), mais elle est souvent éclipsée par des signes focaux et des troubles de la conscience. Dans le cas des hématomes sous-duraux chroniques, la céphalée est très fréquente (jusqu'à 81 % des cas) et, bien que modérée, peut être le symptôme dominant. Le diagnostic peut être difficile, car le traumatisme causal est souvent minime et peut avoir été oublié par le patient. Un hématome sous-dural chronique doit toujours être envisagé chez un patient âgé avec une céphalée progressive, en particulier s'il y a une altération cognitive et/ou de signes focaux discrets.

Les hématomes sous-duraux bilatéraux peuvent être une complication du syndrome d'hypotension du liquide céphalorachidien (*cf*. chapitre 16). Dans ces cas, la céphalée est initialement posturale et peut rester à prédominance posturale ou évoluer vers une céphalée continue.

Céphalée post-craniotomie

Critères de diagnostic

Céphalée aiguë attribuée à une craniotomie (ICHD-3β : 5.5)

A. Toute céphalée répondant aux critères C et D.
B. Une craniotomie chirurgicale a été réalisée.
C. Céphalée se développant dans les 7 jours après une de ces situations :
1. craniotomie ;
2. reprise de conscience suivant la craniotomie ;
3. arrêt du/des traitement(s) susceptible(s) d'altérer la conscience ou la capacité à exprimer la présence de céphalées après la craniotomie.
D. Un des critères suivants :
1. céphalée réversible en moins de 3 mois après la craniotomie ;
2. céphalée non résolutive mais délai inférieur à 3 mois après craniotomie.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Critères de diagnostic

Céphalée persistante attribuée à une craniotomie (ICHD-3β : 5.6)

A. Toute céphalée répondant aux critères C et D.
B. Une craniotomie chirurgicale a été réalisée.
C. Céphalée se développant dans les 7 jours après une de ces situations :
1. craniotomie ;
2. reprise de conscience suivant la craniotomie ;
3. arrêt du/des traitement(s) susceptible(s) d'altérer la conscience ou la capacité à exprimer la présence de céphalées après la craniotomie.
D. Céphalée persistante plus de 3 mois après la craniotomie.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Une céphalée post-opératoire peut survenir chez 80 % des patients après craniotomie, mais se résout dans la plupart des cas en 7 jours. Moins du quart des patients développent une céphalée persistante (> 3 mois). Les chirurgies de la fosse postérieure, particulièrement les craniotomies sous-occipitales effectuées dans les résections des neurinomes acoustiques, sont les plus fréquemment associées à des céphalées post-craniotomie.

La pathogenèse des céphalées chroniques après une craniotomie est inconnue mais pourrait inclure une inflammation méningée, une compression nerveuse, des adhérences musculaires à la dure-mère ou d'autres mécanismes. Les modifications des procédures opératoires, par exemple l'utilisation d'une cranioplastie ostéoplastique, pourraient mener à une réduction de l'incidence des céphalées post-craniotomie en empêchant l'adhérence du muscle et du fascia à la dure-mère sous-jacente.

Syndrome post-commotionnel, ex-« syndrome subjectif des traumatisés crâniens »

Étiologie

Souvent à la suite d'un traumatisme crânien peu important, on voit apparaître certaines plaintes fonctionnelles stéréotypées qui interfèrent gravement avec la reprise d'une vie sociale ou professionnelle. Ce tableau appelé « syndrome post-commotionnel » est apparemment purement subjectif. Il est caractérisé par l'importance des plaintes hors de proportion avec la bénignité du traumatisme initial de même que par la résistance aux traitements.

Tableau 14.1. Symptômes du syndrome post-commotionnel[1]

Symptômes	Fréquence
Céphalées	90 %
Vertiges ou sensations vertigineuses	53 %
Vision brouillée	14 %
Anosmie	5 %
Photophobie	7 %
Phonophobie	15 %
Plaintes diverses : – fatigue – modifications du sommeil – troubles de la mémoire – troubles de la concentration – diminution de la libido – dépression/anxiété – modifications de la personnalité, apathie/irritabilité	85 %

[1] D'après Keidel et Ramadan.

Il apparaît le plus souvent avec un temps de latence de quelques jours à quelques semaines après le traumatisme et se traduit par une pauvreté des données des examens cliniques et paracliniques.

La céphalée est le plus souvent au centre du tableau mais de nombreux autres signes sont associés (tableau 14.1) et tous ces symptômes artificiellement séparés par l'interrogatoire sont en fait imbriqués les uns dans les autres et pas toujours faciles à distinguer. Il s'agit d'une symptomatologie riche et floue avec, sur un fond d'asthénie psychique et sexuelle, de multiples doléances sous-tendues par une évidente anxiété. Ce syndrome était antérieurement appelé « subjectif », car chez ces blessés aucun signe clinique ne permet de mettre en évidence des anomalies démontrant une souffrance des structures encéphaliques. Il en est de même pour les examens complémentaires : aucune anomalie électrique ne permet de confirmer ou d'ailleurs d'infirmer l'organicité d'un tableau subjectif.

Ce syndrome est assez fréquent puisqu'on le retrouve dans 50 à 65 % des traumatismes crâniens. Les circonstances ont certainement un rôle, car ces tableaux seraient très rares pendant les accidents de sport et fréquent au contraire dans les accidents du travail. De même, au cours des accidents de la circulation, où on l'observe d'autant plus volontiers que le blessé est victime plutôt que responsable de l'accident. Enfin, le terrain joue sûrement un rôle car ce syndrome est exceptionnel chez l'enfant, rare chez l'adolescent et fréquent chez l'adulte, où la fréquence de survenue augmente régulièrement avec l'âge pour passer de 34 % entre 30 et 40 ans à 54 % au-delà

Encadré 14.2

Tableau du syndrome post-commotionnel

- Un traumatisme crânien même minime entraîne des désordres anatomiques ou fonctionnels vrais.
- Ceux-ci se traduisent chez le sujet par des malaises réels probablement passagers.
- Ces malaises ne tirent leur éventuelle gravité que d'être vécus dans un contexte psychologique particulier, lié à la dimension émotionnelle de l'accident.
- Ceux-ci suscitent de la part du blessé une réaction de repli que l'on peut appréhender comme un mouvement de régression psychologique.
- Chez un sujet sans faille psychoaffective, dans un environnement socioprofessionnel favorable, cette réponse de régression est transitoire.
- Chez un sujet fragile, elle est durable et souvent évolutive, car elle s'alimente de malaises minimes liés à l'organicité des lésions.
- Elles conditionnent alors une désadaptation globale dont le syndrome post-commotionnel représente simplement l'expression psychosomatique.

de 70 ans. Lorsqu'on lit la littérature concernant la genèse et l'évolution de ce syndrome, elle est vaste et souvent contradictoire.

On peut admettre :

- qu'un traumatisme crânien même minime entraîne des désordres organiques et qu'en tout cas, on ne parvient à faire la preuve des lésions, ce qui ne suffit pas à nier leur réalité et leurs conséquences fonctionnelles ;
- de nombreux facteurs psychosociaux interviennent dans cette genèse, probablement dans l'évolution et à coup sûr dans la gravité du syndrome subjectif.

On ne doit pas nier en bloc toute base organique au tableau ni rechercher à tout prix à l'expliquer dans son entier, en interprétant les résultats de telles ou telles investigations complémentaires. En fait, il vaut mieux chercher à comprendre comment, dans chaque cas particulier, les multiples facteurs liés (lésions ou traumatismes, personnalité du blessé) ont pu s'additionner pour conduire à une pathologie hors de proportion avec sa seule cause apparente (encadré 14.2).

Conduite à tenir devant un syndrome post-commotionnel

Détecter les facteurs de risque

La détection dès les premiers jours, voire les premières semaines, à la suite de l'accident, des facteurs de risque menant à ce syndrome a pour objectif de désamorcer leurs effets pathogènes. Lorsqu'un nombre suffisant de facteurs de risque a été mis à jour, le blessé doit être idéalement dirigé vers un centre

spécialisé, dès qu'aucune complication vitale de l'accident ne peut plus être redoutée. C'est alors que les facteurs de désadaptation détectés sont affrontés et réduits.

Le mouvement de régression, étape normale du processus de guérison, doit être respecté en surveillant son évolution pour amorcer le processus dynamique inverse dès que possible.

Pour couper toute issue inadéquate à l'évolution, on fait face de façon minutieuse et simultanée à tous les problèmes organiques, psychologiques et sociaux auxquels le blessé se trouve confronté. Ainsi, dans un premier temps, on essaye de mettre en place une activité physique de plus en plus importante dans le but d'amener le blessé à re-habiter son propre corps, à reprendre confiance dans ses possibilités physiques. Le but explicite du séjour de réadaptation doit toujours être à terme une reprise d'activité professionnelle. On s'efforce donc, dès que cela est possible, d'aménager en accord avec le blessé et son employeur une reprise du travail qui peut être éventuellement modulée grâce à l'aide de la Sécurité sociale. On peut ainsi réduire le pourcentage de survenue du syndrome de 70 à 15 %. Si le patient ne peut pas bénéficier, du fait de leur rareté, des centres adéquats, on peut alors s'efforcer de réaliser une réadaptation équivalente en laissant le blessé dans son milieu familial en le suivant régulièrement et fréquemment en consultation externe. Mais, dans tous ces cas, la prise en charge de la famille et le dialogue avec le médecin traitant doivent être menés parallèlement, malheureusement quelquefois avec grande difficulté.

Traitement du syndrome post-traumatique constitué

Cette thérapeutique est souvent considérée comme une entreprise particulièrement désespérante. On doit s'efforcer de :

- proposer une relation claire où le traumatisme, ses séquelles et tous ses aspects sont pris en considération sans agressivité mais sans complaisance ;
- éviter le recours aux examens complémentaires, presque toujours inutiles, mais la relation doit être obligatoirement concrétisée par une prescription médicamenteuse ; le plus souvent, un médicament anxiolytique, par exemple de petites doses d'amitriptyline (Laroxyl®) ;
- rendre au sujet la confiance dans son propre corps par des séances de massage suivies d'une gymnastique visant, en particulier, la musculature cervicale et la pratique régulière d'une activité physique, telle que la marche ou la natation.

Le médecin doit s'assurer que la reprise professionnelle est possible et éventuellement dédramatiser la situation auprès de l'employeur comme auprès du blessé. Plus la reprise du travail est précoce, plus les résultats sont bons. En pratique, des délais d'une semaine à deux mois sont raisonnables

pour la majorité des traumatisés crâniens de peu de gravité et il n'y a surtout aucune raison de confondre la date de reprise d'activité professionnelle avec la date de la consolidation, cette dernière ne devant pas être trop précoce. Des délais de deux mois à un an sont habituellement adoptés pour la date de consolidation. Il est nécessaire de bien discuter avec le patient pour fixer cette date, car souvent il pense qu'il perdra à partir de ce moment-là ses droits au traitement.

Prise en charge du traumatisé crânien

Le but est de soulager le patient pour éviter le passage à la chronicité et de le rassurer, car même au décours d'un traumatisme mineur, il redoute des lésions graves qui pourraient menacer le pronostic fonctionnel.

Le type de la céphalée oriente la prise en charge médicamenteuse suivant qu'il s'agit d'une céphalée de type tension, migraine ou autre. Ainsi, les patients présentant une symptomatologie compatible avec une maladie migraineuse doivent bénéficier des traitements de crise et de fond utilisés habituellement dans la prise en charge de la maladie migraineuse.

En cas de cervicalgies résiduelles, le port d'un collier cervical peut être utile pendant deux à trois semaines et essentiellement durant les périodes où des trépidations répétées peuvent entretenir le phénomène douloureux.

Il n'existe cependant que peu d'études prouvant l'efficacité d'un traitement dans le cadre des céphalées post-traumatiques (encadré 14.3).

Encadré 14.3

Soulager la douleur

Prise en charge médicamenteuse

Elle est possible, mais afin d'éviter l'abus médicamenteux pouvant contribuer à la chronicisation de la céphalée, il faut limiter l'utilisation des :

- antalgiques (aspirine ou AINS) ;
- benzodiazépines, en tant que myorelaxant.

La plupart des céphalées post-traumatiques bénéficient d'un traitement de fond par antidépresseurs tricycliques ou inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, mais même si l'anxiété et la dépression sont des composantes du syndrome post-traumatique, une prise en charge plus spécifique en tant qu'entité propre peut se révéler nécessaire.

Prise en charge non médicamenteuse

Faire appel à des techniques telles que la relaxation, le *biofeedback*, le yoga peut être d'un grand secours.

Bibliographie

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Ingebrigtsen T, Romner B, Koch-Jensen C. Scandinavian guidelines for initial management of minimal, mild, and moderate head injuries. J Trauma 2000;48:760-6.

Keidel M, Ramadan NM. Acute posttraumatic headache. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 2nd edition Lippincott Williams & Wilkins; 2000, p. 765-9.

Packard RC. Posttraumatic headache: permanency and relationship to legal settlement. Headache 1992;32:496-500.

Solomon S. Posttraumatic migraine. Headache 1998;38:772-8.

Weiss HD, Stern BJ, Goldberg J. Post-traumatic migraine: chronic migraine precipitated by minor head or neck trauma. Headache 1991;31:451-6.

Young WB, Packard RC, Ramadan N. Headaches associated with head trauma. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ, editors. Wolff's headache and other head pain. 7th edition Oxford University Press; 2001, p. 325-48.

15 Céphalées des lésions vasculaires

Christian Lucas, Gilles Géraud

La céphalée qui accompagne la plupart des affections vasculaires cérébrales est aiguë et s'intègre à un tableau clinique évocateur, associant des signes neurologiques focaux, éventuellement des troubles de la conscience, qui rend le diagnostic relativement facile à faire.

Toutefois, certaines pathologies neurovasculaires peuvent s'exprimer au début de leur évolution (dissections artérielles cervicales et thromboses veineuses cérébrales, par exemple) par des céphalées isolées parfois d'allure migraineuse (migraine symptôme). Il est très important pour le praticien de connaître les situations où potentiellement une céphalée peut révéler une pathologie neurovasculaire afin d'éviter une morbi-mortalité non négligeable dans ce type d'affection. En effet, une prise en charge très précoce, le plus souvent en milieu hospitalier spécialisé (unité neurovasculaire), permet la réalisation des examens complémentaires qui confirment l'hypothèse diagnostique avec à la clé la mise en place d'une thérapeutique efficiente.

Le diagnostic peut être particulièrement difficile chez les sujets auparavant céphalalgiques et il est alors essentiel que le patient reconnaisse la céphalée comme nouvelle, différente par son mode d'installation et ses caractéristiques de ses céphalées habituelles (*cf*. chapitre 1).

Introduction

Le diagnostic de la céphalée et de son lien causal est facile dans la plupart des affections vasculaires dont la liste est dressée ci-dessous car la céphalée est aiguë, s'accompagne de signes neurologiques et s'améliore souvent rapidement. Une relation temporelle étroite entre la céphalée et les signes neurologiques est capitale pour établir le lien de causalité.

Dans de nombreuses pathologies vasculaires, comme les accidents vasculaires cérébraux (AVC), la céphalée n'est qu'au second plan d'un tableau clinique dominé par les signes focaux et/ou les troubles de la conscience. Dans d'autres affections, comme l'hémorragie sous-arachnoïdienne, la céphalée est habituellement le symptôme principal. Enfin, la céphalée peut être le symptôme d'alerte initial de plusieurs affections vasculaires pouvant

Les céphalées en 30 leçons

ensuite se compliquer d'AVC, comme les dissections, la thrombose veineuse cérébrale, l'artérite gigantocellulaire ou l'angéite du système nerveux central. Il est donc capital de ne pas méconnaitre ces causes vasculaires de céphalées secondaires afin de pouvoir les diagnostiquer correctement et d'entreprendre rapidement le traitement approprié pour prévenir des conséquences neurologiques désastreuses.

Toutes ces affections peuvent survenir chez des patients souffrant habituellement d'une céphalée primaire. Un argument fort, suggérant une étiologie vasculaire est l'apparition, volontiers brutale, d'une nouvelle céphalée jusque-là inconnue du patient. Dans ces circonstances, une cause vasculaire doit être urgemment recherchée.

Les critères diagnostiques des céphalées attribuées à une affection vasculaire comprennent chaque fois que possible :

A. Céphalée répondant au critère C.
B. Une affection vasculaire crânienne ou cervicale connue pour causer des céphalées a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
   1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes ou signes cliniques de l'affection vasculaire crânienne ou cervicale ;
   2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
      a. céphalée s'étant significativement aggravée en parallèle aux autres symptômes ou signes cliniques de l'affection vasculaire crânienne ou cervicale,
      b. céphalée s'étant significativement améliorée en parallèle aux autres symptômes ou signes cliniques de l'affection vasculaire crânienne ou cervicale ;
   3. céphalée ayant des caractéristiques typiques de l'affection vasculaire crânienne ou cervicale ;
   4. autres preuves de causalité.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée attribuée à un infarctus cérébral ou un accident ischémique transitoire (code 6.1)

Céphalée attribuée à un infarctus cérébral (code 6.1.1)

Céphalée causée par un infarctus cérébral, généralement d'apparition soudaine et associée à des signes neurologiques focaux. Elle a généralement une durée limitée et est très rarement le symptôme révélateur ou majeur de l'AVC ischémique.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un infarctus cérébral (ICHD-3β : 6.1.1)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un infarctus cérébral aigu a été diagnostiqué.
C. Lien de causalité démontré par au moins un des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de l'infarctus cérébral, ou ayant conduit au diagnostic d'infarctus cérébral ;
2. céphalée s'étant significativement améliorée en parallèle à la stabilisation ou à l'amélioration des autres symptômes ou des signes cliniques ou radiologiques de l'infarctus cérébral.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La *céphalée attribuée à un infarctus cérébral* 6.1.1 est associée à des signes neurologiques focaux et/ou des troubles de la conscience qui, dans la plupart des cas, permettent d'écarter facilement une céphalée primaire. Elle est usuellement d'intensité modérée et n'a pas de caractéristique spécifique. Elle peut être bilatérale ou unilatérale, homolatérale à l'accident. Rarement, un AVC ischémique aigu, notamment un infarctus cérébelleux, peut se révéler par des céphalées isolées (même en coup de tonnerre).

Une céphalée accompagne jusqu'à un tiers des infarctus cérébraux ; elle est plus fréquente dans le territoire vertébrobasilaire que carotidien. Elle n'a généralement guère de valeur diagnostique pour établir l'étiologie de l'infarctus. Cependant, elle est très rare dans les lacunes et très fréquente dans certaines affections aiguës de la paroi vasculaire comme les dissections ou le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible.

Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (code 6.1.2)

Céphalée causée par un accident ischémique transitoire (AIT) et accompagnée par les signes focaux transitoires d'apparition brutale d'un AIT. Elle dure moins de 24 heures.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (ICHD-3β : 6.1.2)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un accident ischémique transitoire a été diagnostiqué.

▷

C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :

1. céphalée apparue simultanément aux autres symptômes et/ou signes cliniques d'AIT ;
2. céphalée résolutive dans les 24 heures.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Un AIT est un trouble neurologique transitoire causé par une ischémie cérébrale ou rétinienne, sans signe clinique et radiologique d'infarctus cérébral ou rétinien aigu. Les symptômes d'un AIT dure généralement, mais pas toujours, moins d'une heure. Bien que plus fréquente dans les AIT vertébrobasilaires que dans les AIT carotidiens, la céphalée est rarement un symptôme prédominant d'AIT.

Le diagnostic différentiel entre une *céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire* 6.1.2 et une crise m*igraine avec aura 1.2* peut être particulièrement difficile. Le mode d'installation du déficit focal est crucial : typiquement soudain dans un AIT et plus fréquemment progressif dans une aura migraineuse. De plus, les phénomènes positifs (*scotome scintillant*) sont bien plus fréquents lors des auras migraineuses que lors des AIT, alors que les phénomènes négatifs sont plus fréquents dans les AIT.

La survenue concomitante d'un AIT typique et d'une céphalée *sévère* devrait faire rechercher certaines affections artérielles, qui peuvent induire directement une céphalée sévère (dissection artérielle, parmi d'autres).

Céphalée attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique (code 6.2)

La céphalée est causée par une hémorragie intracrânienne non traumatique, ayant généralement un début brutal (parfois en coup de tonnerre). Selon le type d'hémorragie, elle peut être isolée ou associée à des déficits neurologiques focaux.

Céphalée attribuée à une hémorragie intracérébrale non traumatique (code 6.2.1)

La céphalée est causée par une hémorragie intracérébrale non traumatique, généralement à début brutal et associée à des signes neurologiques focaux. Elle peut, rarement, être le symptôme révélateur et majeur d'une hémorragie intracérébrale non traumatique.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une hémorragie intracérébrale non traumatique (ICHD-3β : 6.2.1)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Une hémorragie intracérébrale (HIC)[1] a été diagnostiquée en l'absence de traumatisme crânien.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de l'HIC, ou ayant conduit au diagnostic de l'HIC ;
2. céphalée s'étant significativement améliorée en parallèle à la stabilisation ou à l'amélioration des autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de l'HIC ;
3. céphalée ayant au moins l'une des trois caractéristiques suivantes :
   a. début brutal ou en coup de tonnerre ;
   b. maximale le jour du début ;
   c. localisée en accord avec le site de l'hémorragie.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

[1]Dans ce contexte, le terme intracérébrale inclue intracérébelleuse.

La *céphalée attribuée à une hémorragie intracérébrale non traumatique* 6.2.1 est le plus souvent le résultat de l'association d'une hémorragie sous-arachnoïdienne et d'une compression locale que d'une hypertension intracrânienne. La céphalée est plus fréquente et plus sévère dans les HIC que dans les infarctus cérébraux. Elle peut débuter en coup de tonnerre.

Elle est généralement masquée par des déficits focaux ou un coma, mais elle peut être le symptôme majeur et précoce de certaines HIC, notamment d'une hémorragie cérébelleuse pouvant nécessiter une décompression chirurgicale urgente.

Céphalée attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique (code 6.2.2)

La céphalée causée par une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique (HSA) est typiquement sévère et brutale, maximale en quelques secondes (en coup de tonnerre) ou minutes. Elle peut être le seul symptôme d'une hémorragie méningée.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique (ICHD-3β : 6.2.2)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Une HSA a été diagnostiquée en l'absence de traumatisme crânien.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de l'HSA, ou ayant conduit au diagnostic de l'HSA ;
2. céphalée s'étant significativement améliorée en parallèle à la stabilisation ou à l'amélioration des autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de l'HSA ;
3. céphalée brutale ou en coup de tonnerre.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'HSA est la cause la plus fréquente de céphalée brutale (en coup de tonnerre), persistante, intense et invalidante. Il s'agit d'une affection très grave, mortelle dans 40-50 % des cas, dont 10 à 20 % en préhospitalier, et laissant des séquelles chez la moitié des survivants.

La *céphalée attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique* 6.2.2 peut cependant être modérée et sans aucun signe associé. Le début brutal est le point clé. Tout patient victime d'une céphalée brutale ou en coup de tonnerre doit être évalué pour une HSA. Le diagnostic est confirmé par le scanner sans injection qui a une sensibilité de 98 % dans les 12 heures du début (diminuant à 93 % à 24 heures et 50 % à sept jours). Si les résultats du scanner sont normaux ou douteux, une ponction lombaire est impérative. Une xanthochromie est présente dans 100 % des cas d'HSA anévrysmale lorsque le liquide cérébrospinal (LCS) est recueilli entre 12 heures et deux semaines après le début et analysé par spectrophotométrie. L'IRM n'est pas indiqué en première intention pour le diagnostic d'HSA ; cependant, des séquences FLAIR et en T2 écho de gradient sont très utiles lorsque le scanner est normal et le LCS anormal.

Entre le quart et la moitié des patients est initialement victime d'une erreur diagnostique. Le diagnostic erroné le plus souvent porté est une migraine mais souvent, dans ces cas, aucune cause d'HSA n'est identifiée. Les causes d'erreur diagnostique les plus fréquentes sont : l'absence de réalisation de neuro-imagerie adaptée, les erreurs d'interprétation de l'imagerie ou l'absence de réalisation d'une ponction lombaire dans les cas où elle est indiquée. Un retard diagnostique a souvent des conséquences catastrophiques.

L'HSA est une urgence neuro-interventionnelle. Après le diagnostic, l'étape suivante est de rechercher un anévrysme rompu (80 % des cas d'HSA spontanées sont dues à la rupture d'un anévrysme sacculaire).

Céphalée attribuée à un hématome sous-dural aigu non traumatique (code 6.2.3)

Céphalée causée par un hématome sous-dural aigu non traumatique (HSDA), typiquement sévère et brutale, maximale en quelques secondes (en coup de tonnerre) ou minutes. Elle est usuellement accompagnée ou rapidement suivie de signes focaux et de troubles de la conscience.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un hématome sous-dural aigu non traumatique (ICHD-3β : 6.2.3)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un HSDA a été diagnostiqué en l'absence de traumatisme crânien.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de l'HSDA, ou ayant conduit au diagnostic de l'HSDA ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle à l'aggravation de l'HSDA,
   b. céphalée significativement améliorée en parallèle à l'amélioration des autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de l'HSDA ;
3. céphalée ayant l'une des caractéristiques suivantes ou les deux :
   a. début brutal ou en coup de tonnerre,
   b. localisée de manière concordante au site de l'hémorragie.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La plupart des HSDA sont post-traumatiques et doivent être codés ainsi. L'HSDA non traumatique sans autre hémorragie intracrânienne (« HSDA pur ») est rare et met en jeu le pronostic vital. C'est une urgence neurochirurgicale.

Le saignement peut avoir une origine artérielle ou veineuse. Les causes rapportées incluent la rupture « spontanée » d'une artère corticale, la rupture d'un anévrysme, les malformations artérioveineuses et les fistules durales artérioveineuses, les tumeurs ou les métastases, les coagulopathies, le Moya-Moya, la thrombose veineuse cérébrale et l'hypotension intracrânienne. Des cas isolés ou des petites séries ont été rapportées surtout par

des neurochirurgiens. La céphalée est présente dans 25 à 100 % des cas selon les séries et les causes sous-jacentes. Une céphalée isolée peut être le symptôme de révélation, mais elle est usuellement associée ou suivie par une détérioration neurologique rapide.

Céphalée attribuée à une malformation vasculaire non rompue (code 6.3)

Céphalée secondaire à une malformation vasculaire non rompue (en l'absence d'hémorragie). Selon le type de la malformation, la céphalée peut avoir une évolution chronique avec des crises répétées mimant une céphalée primaire épisodique, ou une évolution aiguë et limitée dans le temps.

Céphalée attribuée à un anévrysme sacculaire non rompu (code 6.3.1)

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un anévrysme sacculaire non rompu (ICHD-3β : 6.3.1)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Un anévrysme sacculaire non rompu a été diagnostiqué.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques d'anévrysme sacculaire non rompu, ou ayant conduit à son diagnostic ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   - a. céphalée significativement aggravée en parallèle aux autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de croissance de l'anévrysme sacculaire,
   - b. céphalée résolutive après le traitement de l'anévrysme sacculaire ;
3. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   - a. céphalée à début brutal ou en coup de tonnerre,
   - b. céphalée associée à une paralysie douloureuse du nerf III.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β, et une hémorragie intracrânienne et un syndrome de vasoconstriction cérébral réversible ont été exclus par des investigations appropriées.

Une céphalée est rapportée par environ un patient sur cinq ayant un anévrysme intracrânien non rompu, mais il reste à déterminer si cette association est causale ou due au hasard.

La *céphalée attribuée à un anévrysme sacculaire non rompu* 6.3.1 n'a généralement pas de caractéristique spécifique. Cependant, une céphalée nouvelle

peut révéler un anévrysme sacculaire non rompu mais symptomatique. Un tableau classique est une paralysie aiguë du III[e] nerf avec une douleur rétro-orbitaire et une pupille dilatée, indiquant un anévrysme de l'artère cérébrale communicante postérieure ou de la terminaison carotidienne. Une telle paralysie douloureuse du III[e] nerf est une urgence, annonçant la rupture imminente ou la croissance progressive de la malformation artérielle.

Plusieurs études rétrospectives ont montré que la moitié des patients victimes d'une hémorragie méningée anévrysmale rapportait la survenue d'une céphalée brutale et sévère dans les quatre semaines précédant le diagnostic de rupture anévrysmale. En faisant abstraction des possibles biais de remémoration, ces études suggèrent que ces céphalées puissent être dues à l'élargissement soudain de l'anévrysme (« céphalée sentinelle ») ou à une hémorragie méningée mineure non diagnostiquée comme telle (*warning leak* ou « fuite d'alerte »). Les preuves d'existence des céphalées sentinelles sont faibles. De plus, le terme de *warning leak* ne devrait pas être utilisé, puisqu'une fuite indique une hémorragie sous-arachnoïdienne. Sachant qu'un patient sur trois ayant une hémorragie sous-arachnoïdienne est initialement victime d'une erreur diagnostique, et compte tenu des risques de nouveau saignement, tous les patients ayant une céphalée brutale et sévère doivent avoir des investigations complètes incluant une imagerie cérébrale, une analyse du LCS et une angiographie cérébrale (ARM ou angioscanner).

Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV) (code 6.3.2)

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV) (ICHD-3β : 6.3.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une malformation artérioveineuse a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de la MAV, ou ayant conduit à la découverte de la MAV ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle à l'aggravation de la MAV,
   b. céphalée significativement améliorée en parallèle à l'amélioration de la MAV ;
3. céphalée localisée au site de la MAV.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β, et une hémorragie intracrânienne a été exclue par des investigations appropriées.

Des cas ont été rapportés soulignant l'association de MAV avec une variété de céphalées dont l'algie vasculaire de la face 3.1, l'hémicrânie paroxystique chronique 3.2.2 et le *short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing* (SUNCT) 3.3.1, mais ces cas avaient des atypies sémiologiques. Il n'y a pas de preuve solide de lien entre les MAV et ces céphalées primaires.

Une m*igraine avec aura* 1.2 a été rapportée chez 58 % des femmes ayant une MAV. Un bon argument en faveur d'un lien causal est la nette concordance entre le côté de la MAV et le siège de la céphalée ou de l'aura. Il est donc fortement suggéré qu'une MAV puisse causer des crises de migraine avec aura (migraine symptomatique). Pourtant, dans une grande série de MAV, les manifestations révélatrices incluaient souvent l'épilepsie ou des déficits focaux avec ou sans hémorragie et, beaucoup plus rarement, des symptômes de type migraineux.

Céphalée attribuée à une fistule artérioveineuse durale (FAVD) (code 6.3.3)

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une fistule artérioveineuse durale (FAVD) (ICHD-3β : 6.3.3)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une fistule artérioveineuse durale (FAVD) a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de la FAVD, ou ayant conduit au diagnostic de FAVD ;
2. l'un ou l'autre ou les des éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle aux autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de croissance de la FAVD,
   b. céphalée significativement améliorée après le traitement de la FAVD ;
3. au moins l'un des signes suivants :
   a. céphalée accompagnée d'un acouphène pulsatile,
   b. céphalée accompagnée d'une ophtalmoplégie,
   c. céphalée progressive se majorant le matin et/ou à la toux et/ou penché en avant ;
4. céphalée localisée au site de la FAVD.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β, et une hémorragie intracérébrale et une thrombose veineuse cérébrale ont été exclues par des investigations appropriées.

Il n'y a pas d'étude dévolue à la *céphalée attribuée à une fistule artérioveineuse durale* 6.3.3. Un acouphène pulsatile douloureux peut être le symptôme révélateur, ou une céphalée par hypertension intracrânienne due à une diminution du drainage veineux ou parfois à la thrombose d'un sinus veineux. Les fistules carotidocaverneuses peuvent se manifester par une ophtalmoplégie douloureuse.

Céphalée attribuée à un cavernome (code 6.3.4)

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un cavernome (ICHD-3β : 6.3.4)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un cavernome a été diagnostiqué.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques du cavernome ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle aux autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de croissance du cavernome,
   b. céphalée significativement améliorée ou résolutive après la résection du cavernome ;
3. céphalée localisée au site du cavernome.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β, et une hémorragie intracérébrale a été exclue par des investigations appropriées.

Le diagnostic de cavernome a augmenté grâce à l'IRM. Des cas isolés suggèrent que certains cavernomes pourraient déclencher des crises SUNCT-like ou migraine-like. Cependant, il n'y a toujours pas d'étude solide dédiée à la *céphalée attribuée à un cavernome* 6.3.4.

Dans une série de 126 patients ayant des cavernomes symptomatiques et une mutation de *KRIT1*, seuls 4 % décrivaient une céphalée comme symptôme initial. En revanche, une céphalée chez un sujet porteur de cavernome est souvent la conséquence d'une hémorragie cérébrale ou de crises d'épilepsie, les deux principales manifestations des cavernomes ; ces céphalées doivent être codées selon leur cause respective.

Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée ou leptoméningée (syndrome de Sturge-Weber) (code 6.3.5)

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée ou leptoméningée (syndrome de Sturge-Weber) (ICHD-3β : 6.3.5)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un angiome facial est présent et la neuro-imagerie montre un angiome méningé ipsilatéral.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques et/ou les signes radiologiques d'angiomatose méningée ;
2. céphalée significativement aggravée en parallèle aux autres symptômes ou signes cliniques ou radiologiques de croissance de l'angiome méningé ;
3. céphalée d'allure migraineuse soit bilatérale soit localisée au site de l'angiome et associée à une aura controlatérale au site de l'angiome.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La *céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée ou leptoméningée (syndrome de Sturge-Weber)* 6.3.5 est peu documentée. Plus de 90 % des cas de syndrome de Sturge Weber présentent des crises d'épilepsie et la moitié présente des céphalées post-ictales, qui doivent être codées comme telles. Des cas rapportés isolés suggèrent que l'angiomatose encéphalotrigéminée ou leptoméningée pourrait être une cause de migraine symptomatique, en particulier de crises avec aura prolongée (possiblement liée à une oligémie chronique).

Céphalée attribuée à une artérite (code 6.4)

La céphalée est causée par et symptomatique d'une inflammation des artères cervicales, crâniennes et/ou cérébrales. Une céphalée peut être le seul symptôme d'une artérite.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une artérite (ICHD-3β : 6.4)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une artérite a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontré par l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :

▷

▷

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques de début d'artérite, ou ayant conduit au diagnostic d'artérite ;
2. l'un ou l'autre des éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle avec l'aggravation de l'artérite,
   b. céphalée significativement améliorée en parallèle à l'amélioration de l'artérite.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β

Céphalée attribuée à une artérite à cellule géante (code 6.4.1)

La céphalée est causée par et symptomatique d'une artérite à cellule géante (ACG). Une céphalée peut être le seul symptôme d'une artérite à cellule géante, une affection très fréquemment associée à des céphalées qui sont dues à l'inflammation des artères crâniennes, notamment des branches de l'artère carotide externe. Les caractéristiques de la céphalée sont variables.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une artérite à cellule géante (ICHD-3β : 6.4.1)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Une ACG a été diagnostiquée.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou signes cliniques ou biologiques de début d'ACG, ou ayant conduit au diagnostic d'ACG ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle avec l'aggravation de l'ACG,
   b. céphalée significativement améliorée ou résolutive après trois jours de corticothérapie à forte dose ;
3. céphalée associée à une sensibilité du cuir chevelu et/ou une claudication de la mâchoire.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

De toutes les artérites et connectivites, l'ACG est l'affection le plus souvent associée à des céphalées qui sont dues à l'inflammation des artères crâniennes, notamment des branches de l'artère carotide externe. La variabilité des caractéristiques de la *céphalée attribuée à une artérite à cellule géante*

6.4.1 et des autres symptômes de l'ACG (pseudopolyarthrite rhizomélique, claudication de la mâchoire) est telle que toute céphalée récente persistante chez un patient de plus de 60 ans doit faire évoquer une ACG et pratiquer des investigations appropriées.

Des épisodes d'amaurose transitoire récents et répétés associés à des céphalées suggèrent également fortement une ACG et doivent faire pratiquer en urgence des investigations appropriées. Le risque majeur est la cécité par neuropathie optique ischémique antérieure aiguë, qui peut être prévenue par une corticothérapie en urgence. L'intervalle entre la baisse de l'acuité visuelle d'un œil et celle de l'autre œil est souvent de moins d'une semaine. Les patients atteints d'ACG ont aussi un risque d'accidents ischémiques cérébraux et de démence.

Le diagnostic histologique peut être difficile car certaines portions de l'artère temporale peuvent être normales (lésions segmentaires), soulignant la nécessité de coupes sériées.

Céphalée attribuée à une angéite primitive du système nerveux central (code 6.4.2)

Céphalée causée par et symptomatique d'une angéite primitive du système nerveux central (APSNC). La céphalée est le symptôme principal de cette affection mais n'a pas de caractéristique spécifique.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une angéite primitive du système nerveux central (ICHD-3β : 6.4.2)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Une angéite primitive du système nerveux central (APSNC) a été diagnostiquée.

C. Lien de causalité démontré par l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques de début de l'APSNC, ou ayant conduit au diagnostic d'APSNC ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle à l'aggravation de l'APSNC,
   b. céphalée significativement améliorée en parallèle à l'amélioration de l'APSNC sous traitement car corticoïdes et/ou immunosuppresseur.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β ; une infection du système nerveux central (SNC), une néoplasie du SNC et un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible ont été exclus par des investigations appropriées.

La céphalée est le symptôme dominant des angéites du SNC (primaires ou secondaires). Elle est présente dans 50 à 80 % des cas selon la méthode de diagnostic utilisée, angiographie et histologie respectivement. Cependant, elle n'a pas de caractéristique spécifique et elle a donc peu de valeur diagnostique jusqu'à ce que d'autres signes apparaissent, tels des déficits focaux, des crises d'épilepsie, des troubles cognitifs ou des troubles de la conscience. Cependant, l'absence de céphalée et de pléiocytose du LCS rend improbable une angéite du SNC.

La physiopathologie de la *céphalée attribuée à une angéite primitive du système nerveux central* 6.4.2 est multifactorielle : inflammation, AVC (ischémique ou hémorragique), hypertension intracrânienne et/ou hémorragie sous-arachnoïdienne. L'effet du traitement est bien moins spectaculaire que dans la *céphalée attribuée à une artérite à cellule géante* 6.4.1. L'angéite primitive du SNC, histologiquement prouvée, reste une affection grave et parfois létale.

Céphalée attribuée à une angéite secondaire du système nerveux central (code 6.4.3)

Céphalée causée par et symptomatique d'une angéite secondaire du SNC (ASSNC). La céphalée est le symptôme principal de cette affection, mais n'a pas de caractéristique spécifique.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une angéite secondaire du système nerveux central (ICHD-3β : 6.4.3)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Une ASSNC (angéite du SNC associée à une angéite systémique) a été diagnostiquée.

C. Lien de causalité démontrée par l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :

1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques de début d'ASSNC ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle à l'aggravation de l'angéite systémique,
   b. céphalée significativement améliorée en parallèle à l'amélioration de l'angéite systémique sous traitement par corticoïdes et/ou immunosuppresseur.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée est le symptôme dominant des angéites du SNC (primaires ou secondaires). Elle est présente dans 50 à 80 % des cas selon la méthode de diagnostic utilisée, angiographie et histologie respectivement. Cependant, elle n'a pas de

caractéristique spécifique et elle a donc peu de valeur diagnostique jusqu'à ce que d'autres signes apparaissent, tels des déficits focaux, des crises d'épilepsie, des troubles cognitifs ou des troubles de la conscience. Cependant, l'absence de céphalée et de pléiocytose du LCS rend improbable une angéite du SNC.

Les difficultés sont de deux ordres :

1. diagnostiquer une angéite du SNC chez un patient connu pour être atteint d'une des nombreuses affections qui peuvent causer une angéite ;
2. trouver la cause sous-jacente (inflammatoire, infectieuse, néoplasique, toxique) chez un patient ayant une angéite du SNC.

La physiopathologie de la *céphalée attribuée à une angéite secondaire du système nerveux central* 6.4.3 est multifactorielle : inflammation, AVC (ischémique ou hémorragique), hypertension intracrânienne et/ou hémorragie sous-arachnoïdienne.

Céphalée attribuée à une affection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale (code 6.5)

Céphalée et/ou algie faciale et/ou cervicalgie causées par des lésions non inflammatoires des artères cervicales carotidiennes et/ou vertébrales. La douleur a généralement un début soudain (voire en coup de tonnerre). Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant les déficits focaux d'un AVC ischémique.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une affection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale (ICHD-3β : 6.5)

A. Toute nouvelle céphalée et/ou algie faciale et/ou cervicalgie répondant au critère C.

B. Une lésion d'une artère cervicale a été démontrée, ou une intervention chirurgicale ou radiologique a été pratiquée sur une artère cervicale.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. douleur apparue en relation temporale étroite avec les autres signes locaux de l'affection artérielle cervicale, ou ayant conduit au diagnostic de l'affection artérielle cervicale ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. douleur significativement aggravée en parallèle aux autres signes de l'affection artérielle cervicale,
   b. douleur significativement améliorée ou résolutive dans le mois suivant le début de l'affection artérielle cervicale ;
3. douleur unilatérale et ipsilatérale à l'artère cervicale affectée.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée, douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale (code 6.5.1)

Céphalée et/ou algie faciale et/ou cervicalgie causée(s) par une dissection de l'artère carotidienne dans sa portion cervicale ou vertébrale. La douleur est souvent unilatérale, ipsilatérale au vaisseau disséqué et a généralement un début brutal (voire en coup de tonnerre). Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant un AVC ischémique.

Critères de diagnostic

Céphalée, douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale (ICHD-3β : 6.5.1)

A. Toute nouvelle céphalée et/ou algie faciale ou cervicalgie répondant au critère C.
B. Une dissection carotidienne ou vertébrale cervicale a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. douleur apparue en relation temporale étroite avec les autres signes locaux de dissection artérielle cervicale, ou ayant conduit au diagnostic de dissection artérielle cervicale ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. douleur significativement aggravée en parallèle aux autres signes de dissection artérielle cervicale,
   b. douleur significativement améliorée ou résolutive dans le mois suivant le début de la dissection artérielle cervicale ;
3. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. douleur sévère et continue pendant des jours ou plus,
   b. douleur ayant précédé des signes d'ischémie rétinienne et/ou cérébrale aiguë.
4. douleur unilatérale et ipsilatéral à l'artère cervicale affectée.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Une céphalée sans ou avec cervicalgie peut être la seule manifestation d'une dissection artérielle cervicale. Elle est le symptôme le plus fréquent (55-100 % des cas) et le plus fréquemment inaugural (33-86 % des cas) de cette affection.

La *céphalée, douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale* 6.5.1 est usuellement unilatérale (ipsilatérale à l'artère disséquée), sévère et persistante (en moyenne 4 jours). Cependant, elle n'a pas de caractéristique spécifique constante et elle peut être très trompeuse, mimant d'autres céphalées comme la *migraine* 1, l'*algie vasculaire de la face* 3.1 ou la *céphalée en coup de tonnerre primaire* 4.4. Les signes associés d'ischémie cérébrale ou rétinienne et les signes locaux sont habituels. Un signe de Claude Bernard-Horner douloureux, un acouphène douloureux brutal et une paralysie douloureuse du XIIe nerf crânien évoquent fortement une dissection de l'artère carotidienne.

Une dissection artérielle cervicale peut être associée à une dissection artérielle intracrânienne qui est une cause potentielle d'hémorragie sous-arachnoïdienne. Une *céphalée attribuée à une dissection d'une artère intracrânienne* 6.7.4 peut être associée à une *céphalée, douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale* 6.5.1.

La *céphalée, douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale* 6.5.1 précède habituellement l'apparition des signes ischémiques et nécessite donc un diagnostic et un traitement précoce. Le diagnostic repose sur l'IRM cervicale en séquences avec suppression de graisse (*Fat Sat*), l'écho-Doppler, l'ARM (figure 15.1) et/ou l'angioscanner et, en cas

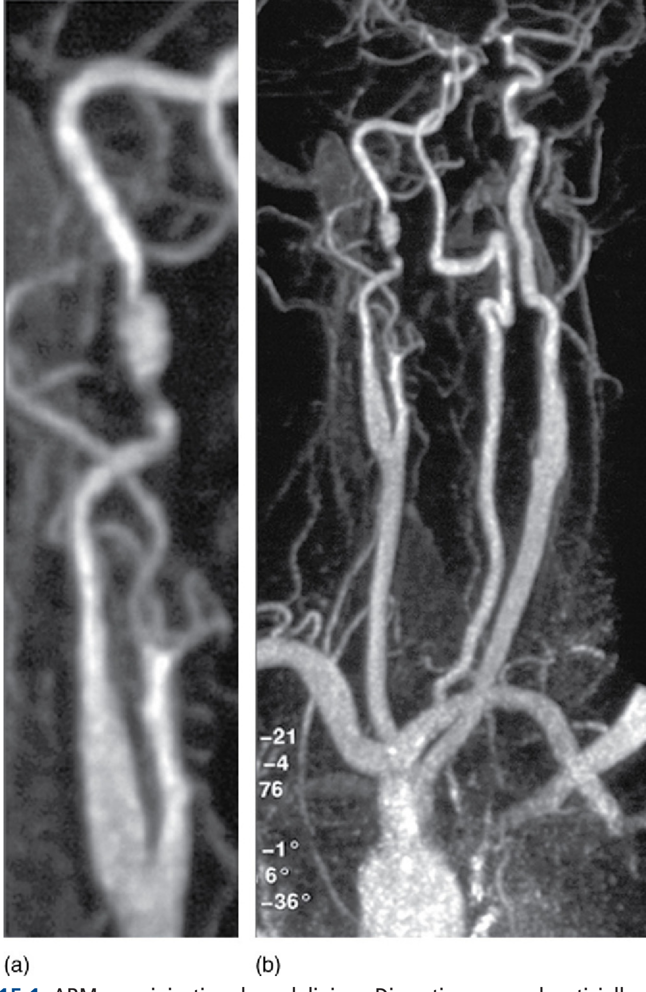


Figure 15.1. ARM avec injection de gadolinium. Dissection sous-adventicielle avec pseudo-anévrysme d'une carotide interne.

de doute, une angiographie conventionnelle. Plusieurs investigations doivent fréquemment être combinées car chacune peut être normale. Il n'y a pas eu d'essai thérapeutique randomisé, mais le traitement consensuel repose sur l'héparine suivie par la warfarine pendant 3 à 6 mois selon le degré de normalisation artérielle.

Céphalée post-endartériectomie (code 6.5.2)

Céphalée causée par la procédure chirurgicale d'endartériectomie carotidienne. La douleur peut aussi intéresser le cou et la face. Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant les déficits focaux d'un AVC (le plus souvent hémorragique).

Critères de diagnostic

Céphalée post-endartériectomie (ICHD-3β : 6.5.2)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une endartériectomie carotidienne a été pratiquée.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue dans la semaine suivant l'endartériectomie carotidienne ;
2. céphalée résolutive dans le mois suivant l'endartériectomie carotidienne ;
3. céphalée unilatérale, du côté de l'endartériectomie carotidienne, et ayant l'une des trois caractéristiques suivantes :
   a. céphalée diffuse modérée,
   b. douleur mimant une algie vasculaire de la face survenant une ou deux fois par jour par crises durant 2-3 heures,
   c. douleur sévère pulsatile.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β et une dissection artérielle cervicale a été exclue par les investigations appropriées.

Trois variétés de *céphalée post-endartériectomie* 6.5.2 ont été décrites (mais ne sont pas codées séparément). La plus fréquente (jusqu'à 60 % des cas) est une céphalée isolée, diffuse et modérée survenant lors des tous premiers jours après la chirurgie. Elle est bénigne et rapidement résolutive. La seconde variété (rapportée dans 38 % des cas) est une céphalée unilatérale mimant celle d'une algie vasculaire de la face avec des crises durant 2-3 heures, survenant une ou deux fois par jour. Elle disparaît en deux semaines environ. La troisième variété fait partie du rare syndrome d'hyperperfusion et comporte une douleur unilatérale pulsatile et sévère qui apparaît dans les trois jours après la chirurgie (figure 15.2). Elle précède souvent une augmentation de la pression artérielle et l'apparition de crises d'épilepsie ou de

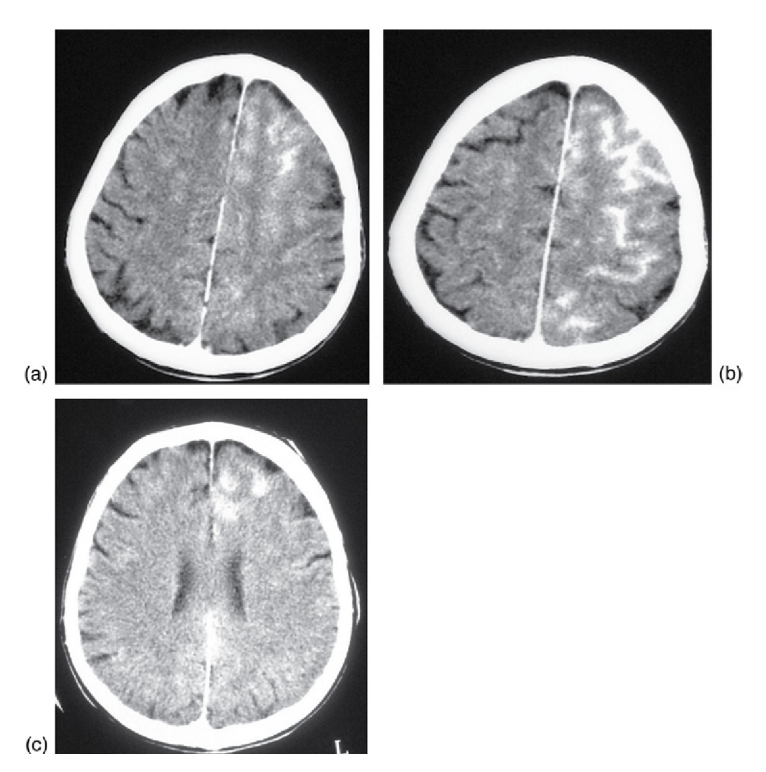


Figure 15.2. Syndrome d'hyperperfusion au scanner avec injection chez une patiente ayant eu une endartérectomie.

déficits neurologiques vers le septième jour. Un traitement est nécessaire en urgence car ces symptômes peuvent annoncer une hémorragie cérébrale.

Céphalée attribuée à une angioplastie carotidienne ou vertébrale (code 6.5.3)

Céphalée causée par la procédure d'angioplastie cervicale. La douleur peut aussi intéresser le cou et la face. Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant les déficits focaux d'un AVC (le plus souvent hémorragique).

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une angioplastie carotidienne ou vertébrale (ICHD-3β : 6.5.3)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une angioplastie carotidienne ou vertébrale a été pratiquée.

▷

▷

C. Lien de causalité démontré par tous les éléments suivants :
1. céphalée apparue dans la semaine suivant l'angioplastie ;
2. céphalée résolutive dans le mois suivant l'angioplastie ;
3. céphalée du même côté que l'angioplastie.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β et une dissection artérielle a été exclue par les investigations appropriées.

L'angioplastie transluminale percutanée (ATP) et le *stenting* font actuellement l'objet d'essais randomisés *vs* chirurgie. Les données sur les céphalées sont encore limitées et les céphalées ne sont pas mentionnées dans les larges séries d'ATP carotidienne. Dans une petite série de 53 patients, une douleur cervicale est survenue lors du gonflement du ballonnet chez la moitié des patients et une céphalée chez un tiers, disparaissant généralement dans les quelques secondes suivant la déflation du ballonnet.

La *céphalée attribuée à une angioplastie carotidienne ou vertébrale* 6.5.3 a été rapportée au cours du rare syndrome d'hyperperfusion.

Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (code 6.6)

Céphalée causée par une thrombose veineuse cérébrale (TVC). Elle n'a pas de caractéristique spécifique : elle est le plus souvent diffuse, progressive et sévère mais peut être unilatérale et soudaine (y compris en coup de tonnerre) ou modérée et parfois est d'allure migraineuse.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (ICHD-3β : 6.6)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une TVC a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontrée par les deux éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques de TVC, ou ayant conduit à la découverte de la TVC ;
2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée significativement aggravée en parallèle aux signes cliniques ou radiologiques d'extension de la TVC,
   b. céphalée significativement améliorée ou résolutive après l'amélioration de la TVC.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée est de loin le symptôme le plus fréquent de la TVC, présente dans 80 à 90 % des cas, et est aussi le symptôme inaugural le plus fréquent. La *céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale* 6.6 n'a pas de caractéristique spécifique, mais elle est souvent diffuse, progressive et sévère et associée à d'autres signes d'hypertension intracrânienne. Elle peut aussi être unilatérale et soudaine. Elle est parfois très trompeuse, mimant une m*igraine* 1, une *céphalée en coup de tonnerre primaire* 4.4, une c*éphalée attribuée à une hypotension du liquide céphalospinal* 7.2 ou une *céphalée attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique* 6.2.2 (une TVC peut causer une HSA).

Une céphalée peut être le seul symptôme d'une TVC mais, dans plus de 90 % des cas, elle est associée avec des signes focaux (déficits neurologiques ou crises épileptiques) et/ou des signes d'hypertension intracrânienne, d'encéphalopathie subaiguë ou un syndrome du sinus caverneux.

En l'absence de caractéristique spécifique de la céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale 6.6, toute céphalée récente persistante doit faire suspecter une TVC, surtout en présence d'un état prothrombotique sous-jacent. Le diagnostic repose sur la neuro-imagerie (IRM avec séquences T2* et ARM ou scanner cérébral avec angioscanner et angiographie conventionnelle à réserver aux cas douteux) (figure 15.3). Le traitement doit être débuté le plus rapidement possible et inclut un traitement symptomatique, une héparinothérapie suivie d'au moins six mois d'anticoagulation orale et un traitement étiologique en cas d'affection sous-jacente.



Figure 15.3. IRM en coupes coronales en flux veineux. Thrombose du sinus longitudinal supérieur et d'un sinus latéral (flèches).

Céphalée attribuée à une autre affection vasculaire intracrânienne aiguë (code 6.7)

Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne (code 6.7.1)

Céphalée unilatérale causée directement par une procédure endovasculaire intracrânienne, ipsilatérale à la procédure et durant moins de 24 heures.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne (ICHD-3β : 6.7.1)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une angioplastie ou une embolisation intracrânienne a été pratiquée.
C. Lien de causalité démontré par tous les éléments suivants :
1. céphalée apparue dans les quelques secondes suivant la procédure ;
2. céphalée résolutive dans les 24 heures suivant la fin de la procédure ;
3. céphalée sévère, unilatérale et ipsilatérale à la procédure.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β et une dissection artérielle a été exclue par les investigations appropriées.

Une variété spécifique de *céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne* 6.7.1 a été rapportée après l'inflation de ballonnet ou l'embolisation d'une MAV ou d'un anévrysme. C'est une céphalée sévère à début brutal, localisée à un territoire précis selon l'artère concernée, démarrant dans les quelques secondes suivant la procédure et disparaissant rapidement.

Céphalée de l'angiographie (code 6.7.2)

Céphalée directement causée par une artériographie cérébrale, soit sévère, diffuse, à type de brûlure, soit ayant les caractéristiques d'une crise de migraine, chez un migraineux.

Critères de diagnostic

Céphalée de l'angiographie (ICHD-3β : 6.7.2)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une artériographie intra-artérielle carotidienne ou vertébrale a été pratiquée.

▷

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue durant l'angiographie ;
2. céphalée résolutive dans les 72 heures après la fin de l'angiographie ;
3. céphalée ayant l'une des caractéristiques suivantes :
   a. diffuse, sévère, à type de brûlure,
   b. chez un migraineux, ayant les caractéristiques de 1.1 *Migraine sans aura* ou 1.2 *Migraine avec aura*.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'injection intra-artérielle carotidienne ou vertébrale de produit de contraste produit une céphalée diffuse sévère à type de brûlure qui cède spontanément. Elle peut aussi déclencher une crise de migraine chez un patient atteint de m*igraine 1*. Dans ce cas, le patient doit recevoir les deux diagnostics : le sous-type approprié de *1.* M*igraine* 1. et 6.7.2 : *céphalée de l'angiographie*.

L'angiographie intra-artérielle est contre-indiquée chez tous les patients atteints de *migraine hémiplégique* 1.2.3 car elle peut déclencher une crise sévère avec hémiplégie prolongée et coma.

Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (code 6.7.3)

Céphalée causée par un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR), typiquement céphalée en coup de tonnerre récurrente sur 1 à 2 semaines, souvent déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva et/ou les émotions. Une céphalée peut être l'unique symptôme d'un SVCR.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (ICHD-3β : 6.7.3)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.

B. Un SVCR a été diagnostiqué.

C. Lien de causalité démontré par au moins l'un des éléments suivants :
1. céphalée, avec ou sans déficits focaux et/ou crises d'épilepsie, ayant conduit à l'angiographie (avec aspect en « collier de perles ») et au diagnostic de SVCR ;
2. céphalée ayant l'une ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. récurrente sur ≤ 1 mois, et à début en coup de tonnerre,
   b. déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva, les émotions, le bain et/ou la douche ;
3. absence de nouvelle céphalée significative > 1 mois après le début.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β et une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrysmale a été exclue par les investigations appropriées.

Le SVCR est une affection encore mal comprise, caractérisée cliniquement par des céphalées sévères diffuses qui sont typiquement en coup de tonnerre, mimant une HSA anévrysmale. Le SVCR est la cause la plus fréquente des céphalées en coup de tonnerre récurrentes sur quelques jours ou semaines. La *céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible* 6.7.3 peut rarement avoir d'autres modes d'installation : rapidement progressive sur quelques heures ou plus lentement sur quelques jours. La céphalée est souvent l'unique symptôme du SVCR, mais peut être associée à des déficits neurologiques focaux fluctuants et parfois des crises épileptiques.

L'angiographie est par définition anormale, avec une alternance de segments de vasoconstriction et de vasodilatation artérielle (aspect en « collier de perles »). Cependant, l'ARM, l'angioscanner et même l'angiographie conventionnelle peuvent être normaux dans la première semaine suivant le début clinique. Les patients ayant des céphalées en coup de tonnerre récurrentes et une angiographie normale, mais remplissant tous les autres critères pour un SVCR, doivent être considérés comme ayant une *céphalée probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible* 6.7.3.1. L'IRM cérébrale est anormale dans 30 à 80 % des cas, montrant des lésions variées incluant des hémorragies intracrâniennes (méningée de la convexité, intracérébrale et/ou sous-durale), des infarctus cérébraux et/ou un œdème cérébral correspondant à un « syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ».

La moitié au moins des cas de SVCR sont secondaires, le plus souvent au post-partum et/ou à l'exposition à des substances vasoactives incluant des drogues illicites et des médicaments alpha-sympathomimétiques et sérotoninergiques. L'affection est spontanément résolutive en 1 à 3 mois, avec disparition des céphalées et disparition des anomalies artérielles (d'où le terme « réversible »). Cependant, les AVC dus au SVCR peuvent laisser des séquelles permanentes.

Céphalée probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (code 6.7.3.1)

Céphalée typique d'un SVCR, c'est-à-dire céphalées en coup de tonnerre récurrentes sur 1 à 2 semaines et déclenchées par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva et/ou les émotions, mais les irrégularités artérielles intracrâniennes n'ont pas été visualisées par l'angiographie cérébrale.

Critères de diagnostic

Céphalée probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (ICHD-3β : 6.7.3.1)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un SVCR est suspecté, mais l'angiographie cérébrale est normale.

▷

C. Probable lien de causalité démontré par tous les éléments suivants :

1. au moins deux céphalées en 1 mois, ayant toutes les trois caractéristiques suivantes :
   a. début en coup de tonnerre, et maximale en < 1 min,
   b. intensité sévère,
   c. durant ≥ 5 min ;
2. au moins une céphalée en coup de tonnerre a été déclenchée par l'un des éléments suivants :
   a. activité sexuelle (juste avant ou pendant l'orgasme),
   b. effort,
   c. manœuvre de Valsalva,
   d. émotion,
   e. prendre un bain et/ou une douche,
   f. se pencher en avant ;
3. absence de nouvelle céphalée en coup de tonnerre ou d'autre céphalée significative > 1 mois après le début.

D. Ne remplit les critères ICHD-3β d'aucune autre variété de céphalée.

E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β et une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrysmale a été exclue par les investigations appropriées.

Des larges séries de patients ayant un SVCR prouvé ont montré que jusqu'à 75 % des patients présentaient des céphalées isolées. Les anomalies artérielles du SVCR peuvent être difficiles à mettre en évidence. Certains cas de SVCR nécessitent des angiographies par scanner ou ARM répétées deux ou trois semaines après le début des céphalées et d'autres nécessitent une angiographie conventionnelle pour être visualisés (figure 15.4). Chez des patients qui ont des céphalées en coup de tonnerre récurrentes provoquées typiques d'un SVCR sur une période de moins d'un mois et une angiographie cérébrale initiale normale, et chez qui une autre cause de céphalée a été exclue par des investigations appropriés, un diagnostic de *céphalée probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible* 6.7.3.1 peut être porté.

Céphalée attribuée à une dissection d'une artère intracrânienne (code 6.7.4)

Céphalée causée par une dissection d'une artère intracrânienne. La céphalée est le plus souvent unilatérale, ipsilatérale au vaisseau disséqué et a généralement un début brutal (ou même en coup de tonnerre). Elle peut rester isolée ou être le symptôme d'alerte précédent un AVC (le plus souvent hémorragique).

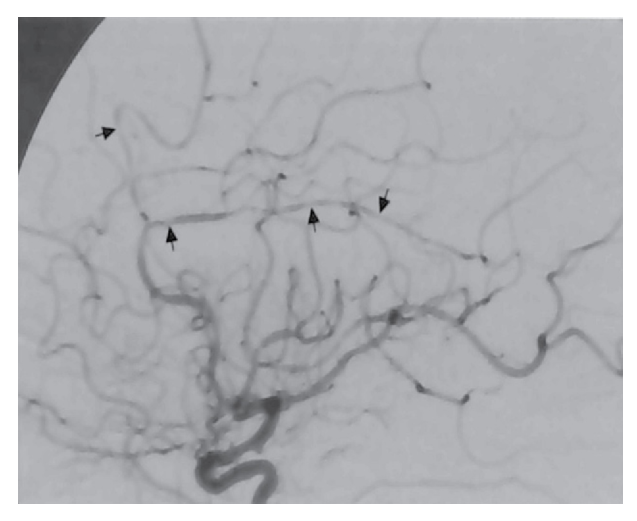


Figure 15.4. Artériographie conventionnelle montrant des rétrécissements monoliformes des petites artères dans le cadre d'une angiopathie cérébrale aiguë réversible due à la bromocriptine.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une dissection d'une artère intracrânienne (ICHD-3β : 6.7.4)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Une dissection artérielle intracrânienne a été diagnostiquée.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques de dissection intracrânienne, ou ayant conduit au diagnostic de dissection intracrânienne ;
2. céphalée résolutive dans le mois suivant son début ;
3. céphalée ayant l'une ou l'autre ou les deux caractéristiques suivantes :
   a. début brutal ou en coup de tonnerre,
   b. intensité sévère ;
4. céphalée unilatérale et ipsilatérale à la dissection.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Une dissection peut concerner toutes les artères intracrâniennes et peut induire des infarctus cérébraux, une compression des structures adjacentes ou des hémorragies intracrâniennes (sous-arachnoïdiennes ou intracérébrales). Une céphalée aiguë est souvent le symptôme inaugural et peut rester l'unique symptôme de cette affection.

Céphalée attribuée à une vasculopathie génétique (code 6.8)

Céphalée faisant partie du spectre phénotypique des vasculopathies cérébrales génétiques, se manifestant le plus souvent par des crises céphalalgiques récurrentes, pouvant avoir les caractéristiques d'une migraine sans ou avec aura. Les crises peuvent survenir pendant des années et sont généralement associées, dès leur début ou après un délai variable, à d'autres manifestations de la mutation causale.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une vasculopathie génétique (ICHD-3β : 6.8)

A. Crises récurrentes de céphalée répondant au critère C.
B. Une vasculopathie génétique a été diagnostiquée par des tests génétiques appropriés.
C. Céphalée ayant l'une des caractéristiques suivantes :
1. de sémiologie pseudomigraineuse ;
2. symptôme inaugural d'un épisode de pseudo-AVC.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Syndrome CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*) (code 6.8.1)

Maladie des petites artères cérébrales autosomique dominante (avec quelques cas sporadiques) caractérisée cliniquement par de petits infarctus profonds répétés, une démence sous-corticale, des troubles de l'humeur, et dans un tiers des cas, une migraine avec aura (qui est habituellement le premier symptôme de la maladie).

Critères de diagnostic

Syndrome CADASIL (ICHD-3β : 6.8.1)

A. Crises répétées de migraine avec aura typique, hémiplégique ou prolongée, répondant au critère C.
B. Syndrome CADASIL démontré par un test génétique à la recherche de mutations de NOTCH-3 et/ou le résultat d'une biopsie de peau.
C. L'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
1. la migraine avec aura était la manifestation clinique initiale du syndrome CADASIL ;

▷

▷

2. les crises de migraine avec aura s'améliorent ou cessent lorsque les autres manifestations du CADASIL (par exemple : infarctus cérébraux, troubles de l'humeur et/ou troubles cognitifs) apparaissent et s'aggravent.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le syndrome CADASIL est une affection autosomique dominante, avec quelques cas sporadiques, touchant les cellules musculaires lisses de la média des petites artères cérébrales. Il est dû à des mutations du gène NOTCH-3 ; le diagnostic est fait par la recherche de mutations de NOTCH-3 ou par une simple biopsie de peau avec immunomarquage aux anticorps NOTCH-3.

Le syndrome CADASIL est caractérisé cliniquement par de petits infarctus profonds répétés, une démence sous-corticale, des troubles de l'humeur et, dans un tiers des cas, par une migraine avec aura. Dans ces cas, la migraine est habituellement le premier symptôme de la maladie, débutant à un âge moyen de 30 ans, environ 15 ans avant les infarctus cérébraux et 20-30 ans avant le décès. Les crises de migraine sont typiques d'une *migraine avec aura* 1.2 exceptée la fréquence inhabituelle des auras prolongées.

L'IRM, constamment anormale, montre des anomalies marquées de la substance blanche en séquences T2 (figure 15.5).

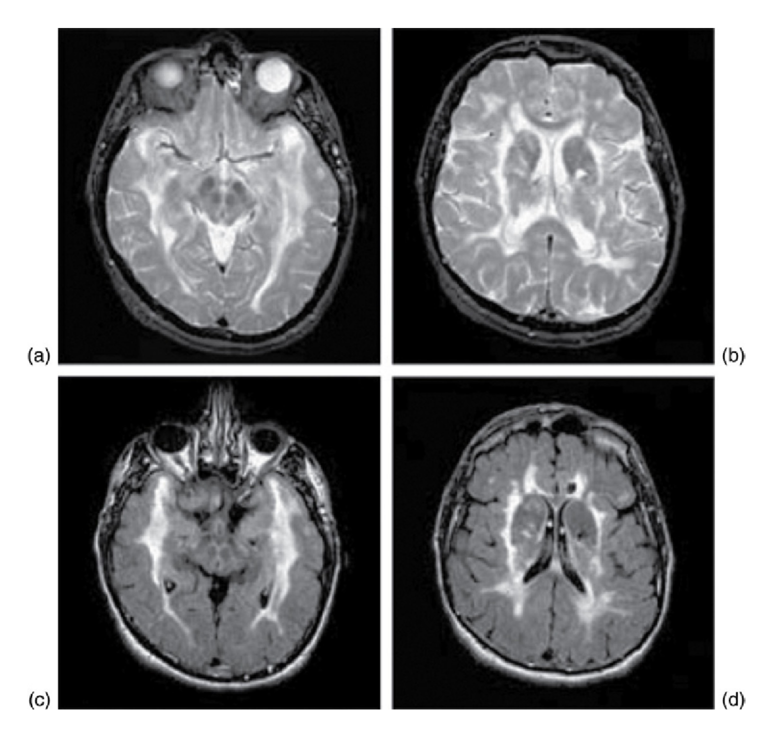


Figure 15.5. CADASIL : IRM montrant une leucoencéphalopathie diffuse avec notamment atteinte des pointes temporales et des infarctus multiples d'allure lacunaire.

Syndrome MELAS (*mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes*) (code 6.8.2)

Une maladie mitochondriale génétiquement hétérogène dont le phénotype clinique est très variable, incluant des signes d'atteinte du SNC (crises épileptiques, hémiparésie, hémianopsie, cécité corticale, surdité et/ou vomissements épisodiques) et, fréquemment, des céphalées. Il s'agit soit de crises récurrentes d'allure migraineuse, soit de céphalées inaugurales lors d'épisodes de pseudo-AVC.

Critères de diagnostic

Syndrome MELAS (ICHD-3β : 6.8.2)

A. Crises récurrentes de céphalée répondant au critère C.
B. Une anomalie génétique mitochondriale associée au syndrome MELAS a été mise en évidence.
C. L'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
1. crises récurrentes de migraine avec ou sans aura,
2. céphalée aiguë précédant des déficits neurologiques focaux et/ou des crises épileptiques ;
D. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le syndrome MELAS, comprenant une myopathie mitochondriale, une encéphalopathie, une acidose lactique et des pseudo-AVC, est une maladie mitochondriale génétiquement hétérogène dont le phénotype clinique est variable. Cette pathologie est caractérisée par des signes d'atteinte du SNC, incluant des crises d'épilepsie, une hémiparésie, une hémianopsie, une cécité corticale, une surdité et des vomissements épisodiques. La céphalée est fréquente au cours du MELAS. Il s'agit soit de crises récurrentes d'allure migraineuse, soit de céphalées inaugurales lors d'épisodes de pseudo-AVC. La prévalence élevée des crises d'allure migraineuse dans le MELAS a conduit à suspecter l'implication de mutations mitochondriales dans la migraine avec aura, mais la mutation 3243 n'a pas été détectée dans deux groupes de sujets atteints de m*igraine avec aura 1.2*. D'autres mutations encore inconnues pourraient jouer un rôle dans la migraine et dans l'infarctus cérébral puisque des crises de migraine, généralement avec aura, surviennent aussi dans d'autres maladies mitochondriales.

Céphalée attribuée à une autre vasculopathie génétique (code 6.8.3)

Migraine avec ou sans aura faisant partie du spectre phénotypique d'une autre vasculopathie génétique que celles décrites ci-dessus.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une autre vasculopathie génétique (ICHD-3β : 6.8.3)

A. Crises répétées de migraine avec ou sans aura répondant au critère C.
B. Une vasculopathie génétique a été diagnostiquée par des tests génétiques appropriés.
C. Les crises de migraine sont considérées comme faisant partie du syndrome clinique associé à la vasculopathie génétique.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Des crises de migraines récurrentes ont été rapportées comme faisant partie du spectre clinique de deux autres affections autosomiques dominantes, le RVCL (*retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy* ou « vasculopathie rétinienne avec leucodystrophie cérébrale ») qui est causé par des mutations de TREX1, et le HIHRATL (*hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity and leukoencephalopathy* ou « hémiparésie infantile héréditaire, tortuosité artérielle rétinienne et leucoencéphalopathie ») due à des mutations de COL4A1. Un petit nombre de familles atteintes de l'une ou l'autre de ces affections a été rapporté. En raison de la présence d'autres manifestations sévères, la migraine n'a pas été systématiquement recherchée dans ces familles. Il semblerait que le RVCL était plutôt associé à des crises de *migraine sans aura* 1.1 et le HIHRATL à des crises de *migraine avec aura* 1.2.

Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire (code 6.9)

Céphalée causée par une apoplexie pituitaire, généralement à début brutal (ou même en coup de tonnerre) et d'intensité sévère, et associée dès le début ou plus tard à des symptômes visuels et/ou un hypopituitarisme.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire (ICHD-3β : 6.9)

A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C.
B. Un infarctus hémorragique hypophysaire a été diagnostiqué.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. céphalée apparue en lien chronologique étroit avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques d'apoplexie pituitaire, ou ayant conduit au diagnostic d'apoplexie pituitaire ;

▷

▷

2. l'un ou l'autre ou les deux éléments suivants :
   a. céphalée s'étant significativement aggravée en parallèle aux autres symptômes et/ou signes cliniques d'apoplexie pituitaire,
   b. céphalée s'étant significativement améliorée en parallèle aux autres symptômes et/ou signes cliniques d'apoplexie pituitaire ;
3. céphalée sévère à début brutal ou en coup de tonnerre.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'apoplexie pituitaire est une affection rare, aiguë et grave. C'est l'une des causes de céphalée en coup de tonnerre. Le tableau clinique révèle le plus souvent l'infarctus et/ou l'hémorragie d'un macroadénome hypophysaire non sécrétant. C'est l'une des causes d'hémorragie sous-arachnoïdienne non anévrysmale.

L'IRM est plus sensible que le scanner pour détecter des anomalies intrasellaires.

Bibliographie

Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, Amarenco P, Bousser MG. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. Stroke 1995;26:235-9.

Bousser MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: an update. Lancet-Neurol 2007;6:162-70.

Byruma EP, McGregor JM, Christoforidisa GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. Am J Neuroradiol 2009;30:1059-61.

Carral F. Pituitary apoplexy. Arch Neurol 2001;58:1143-4.

Caselli RJ, Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. Rheum Dis Clin North Am 1993;19:941-53.

De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ. for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. Lancet 1996;348:1623-5.

De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, Fiorani P, Maira G, Agnoli A. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. J Neurol Neurosurg Psychiat 1991;54:314-7.

Debette S, Leys D. Cervical-artery dissections: predisposing factors, diagnosis, and outcome. Lancet-Neurol 2009;8:668-78.

Denier C, Labauge P, Brunereau L, Cavé-Riant F, Marchelli F, Arnoult M, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with krit1 mutations. Ann Neurol 2004;55:213-20.

Dietrich EB, Ndiaye M, Reid DB. Stenting in the carotid artery. Experience in 110 patients. J Endovasc Surg 1996;3:42-62.

Ducros A, Bousser MG. Thunderclap headache. BMJ 2012;345:e8557.

Ferro JM, Costa I, Melo TP, Canhao P, Oliveira V, Salgado AV, et al. Headache associated with transient ischemic attacks. Headache 1995;35:544-8.

Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, Campos J, Pavao Martins I. Headaches during angiography and endovascular procedures. J Neurol 2007;254:591-6.

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, Campos J, Martins IP. Post-angiography headaches. J Headache Pain 2008;9:327-30.

Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: case reports and an analysis of the relationship. Headache 1991;31:509-13.

Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, Molloy E, Calabrese LH. Primary angiitis of the CNS. Lancet Neurol 2011;10:561-72.

Jensen TS, Gorrelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: Olesen J, Telt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 2nd edition Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000, p. 781-7.

Klopstock A, May P, Siebel E, Papagiannuli E, Diener NC, Heichmann H. Mitochondrial DNA in migraine with aura. Neurology 1996;46:1735-8.

Malek AM, Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. Neuroimaging Clin N Am 1998;8:445-68.

Missori P, Fenga L, Maraglino C, Rocchi G, Nardacci B, Calderaro G, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. Acta Neurochir (Wien) 2000;142:697-701.

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, Viano J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. Can J Neurol Sci 2008;35:301-7.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, Sawaya KL, Mitsias P. Postangiography headache. Headache 1995;35:21-4.

Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. J Neurosurg 1991;75:709-14.

Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, Christianson TJ, Weigand SD, Miller DV, et al. Primary central nervous system vasculitis : analysis of 101 patients. Ann Neurol 2007;62:442-51.

Sharif AA, Remley KB, Clark HB. Middle cerebral artery dissection: a clinicopathologic study. Neurology 1995;45:1929-31.

Tehindrazanarivelo A, Lutz G, Petitjean C, Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy: a prospective study. Cephalalgia 1991;11(suppl 11):353.

Vahedi K, Boukobza M, Massin P, Gould DB, Tournier-Laserve E, Bousser MG. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. Neurology *2007*;69:1564-8.

Vahedi K, Chabriat H, Levy C, Joutel A, Tournier-Lasserve E, Bousser MG. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. Arch Neurol 2004;61:1237-40.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, Canhao P, Falcao F. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. Cephalalgia 2008;28:346-54.

Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B, editor. Subarachnoid hemorrhage: causes and cures. New York: Oxford University Press; 1998, p. 144-76.

16 Céphalées et pression intracrânienne

Dans ce chapitre sont abordées les céphalées dues à des variations de la pression intracrânienne. Les augmentations comme les diminutions de la pression du liquide céphalospinal (LCS) peuvent provoquer des céphalées. Dans l'hypertension intracrânienne, on distingue la forme idiopathique et les formes secondaires dues à la présence dans la boîte crânienne inextensible d'un processus expansif, tumoral ou non, ou d'une hydrocéphalie obstructive empêchant la résorption normale du LCS. À l'inverse, l'hypotension du LCS, qu'elle soit spontanée ou provoquée par une déchirure de l'étui dural, peut également déclencher une céphalée qui a la particularité de ne survenir qu'en position debout.

16.1 Céphalée et hypertension intracrânienne idiopathique

Nelly Fabre, Laurence Mahieu

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI), autrefois appelée *pseudotumor cerebri*, se caractérise par une augmentation de la pression intracrânienne en l'absence de preuves cliniques, biologiques ou radiologiques d'une pathologie intracrânienne. Il s'agit donc d'un diagnostic d'exclusion. Cette forme d'hypertension intracrânienne est encore souvent appelée bénigne, terme inapproprié puisqu'une chute sévère de l'acuité visuelle survient chez 10 à 30 % des patients. Cette affection concerne avec prédilection les femmes obèses en âge de procréer. Une céphalée disparaissant après normalisation de la pression du LCS, associée à des troubles la vue et parfois à des acouphènes pulsatiles en sont les principaux symptômes. L'étape essentielle avant d'envisager le caractère « idiopathique » de cette HIC est d'éliminer toute cause : processus expansif, hydrocéphalie, thrombose veineuse cérébrale, fistule durale, méningites.

Épidémiologie

L'incidence annuelle de l'HTICI est de 1 à 2/100 000 par an en population générale (États-Unis et Royaume-Uni). Il existe une nette prépondérance féminine (de 4/1 à 15/1). Cette affection touche principalement des femmes en âge de procréer. L'obésité joue un rôle majeur dans l'affection car 70 %

des femmes avec HTICI sont obèses. Malgré cette incidence relativement basse, des chiffres récents montrent une augmentation des patients atteints d'HTICI. Ceci est sans doute à mettre en rapport avec l'augmentation de l'obésité, le dernier rapport de l'Organisation mondiale de la santé faisant état de 34 % d'obèses dans la population des États-Unis, comparé à un taux de 12 % en 1990.

Manifestations cliniques

Deux symptômes dominent le tableau clinique : la céphalée et des signes visuels.

La céphalée

Ce symptôme survient chez 75 à 99 % des patients. La céphalée est quotidienne, le plus souvent diffuse, constante, non pulsatile, très souvent trompeuse avec des traits de migraine ou de céphalée de tension. Cette céphalée peut évoluer sur des mois voire des années. Les éléments qui attirent l'attention sont : l'augmentation à l'effort, la toux, la manœuvre de Valsalva, la position couchée. La céphalée s'améliore après soustraction de liquide céphalospinal (LCS).

Les signes visuels

Les plus caractéristiques sont les **éclipses visuelles** : épisodes très brefs de cécité bilatérale brutale déclenchés par les changements de position de la tête et la manœuvre de Valsalva. Le patient peut se plaindre aussi de chute de l'acuité visuelle ou de diplopie.

Autres symptômes plus rares

De nombreux symptômes peuvent s'associer à la céphalée et aux troubles visuels : acouphènes pulsatiles, raideur de la nuque, douleurs radiculaires, suggérant une irritation des racines nerveuses du fait de l'hyperpression du LCS.

Démarche diagnostique

La démarche diagnostique se fait en 3 étapes, réalisées en urgence : bilan ophtalmologique, neuro-imagerie et étude du LCS.

Bilan ophtalmologique

La consultation ophtalmologique est une étape capitale, confirmant la présence d'un œdème papillaire, présent chez la quasi-totalité des patients, le

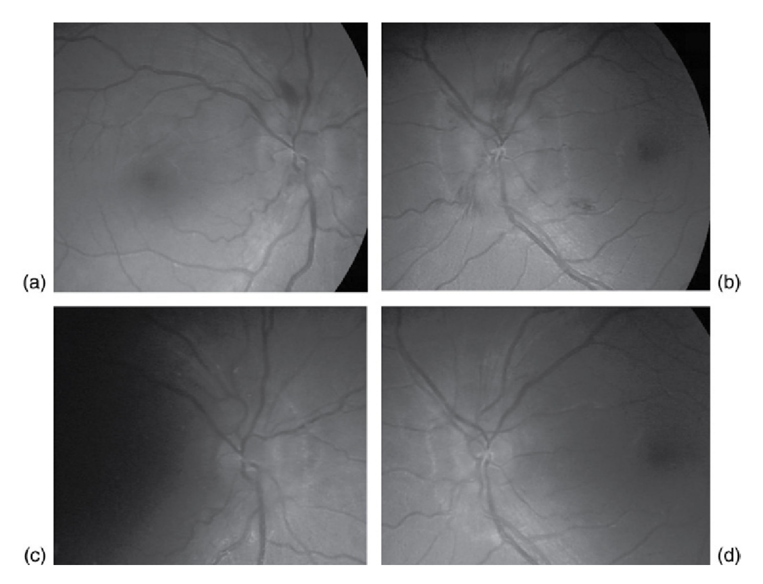


Figure 16.1. Œdème papillaire au fond de l'œil.
En haut : œdème papillaire de stase bilatéral. En bas : disparition de l'œdème papillaire 3 mois après mise en route de l'acétazolamide.

plus souvent bilatéral, parfois asymétrique (figure 16.1). Il existe néanmoins de rares cas d'HTICI sans œdème papillaire. L'étude de l'acuité visuelle et du champ visuel évaluent le retentissement fonctionnel de l'œdème papillaire.

L'œdème papillaire est responsable de la chute de l'acuité visuelle et de l'évolution vers l'atrophie optique. Des techniques telles que les ultrasons et l'OCT (*ocular coherence tomography*) peuvent aider au diagnostic d'œdème papillaire. L'étude par ultrasons du nerf optique permet l'évaluation de l'augmentation du diamètre de la gaine du nerf optique et de l'élévation du disque optique. L'OCT est une technique non invasive permettant de quantifier l'épaisseur rétinienne péripapillaire et donc permet de mesurer l'épaississement de la couche des fibres optiques en cas d'œdème.

Le retentissement sur la fonction visuelle varie suivant les patients : habituellement, la baisse d'acuité visuelle est progressive et tardive. Une baisse sévère traduit l'évolution vers une atrophie optique secondaire qui est la complication majeure à redouter. L'évolution de l'œdème papillaire va conditionner la stratégie thérapeutique.

Une anomalie du champ visuel est retrouvée chez 96 % des patients présentant une HTICI. L'acuité visuelle centrale est longtemps préservée, alors que le champ visuel se détériore. L'atteinte débute par un élargissement de la tache aveugle qui est asymptomatique et habituellement régressif quand l'œdème disparaît (figures 16.2 et 16.3). Puis les déficits s'aggravent avec

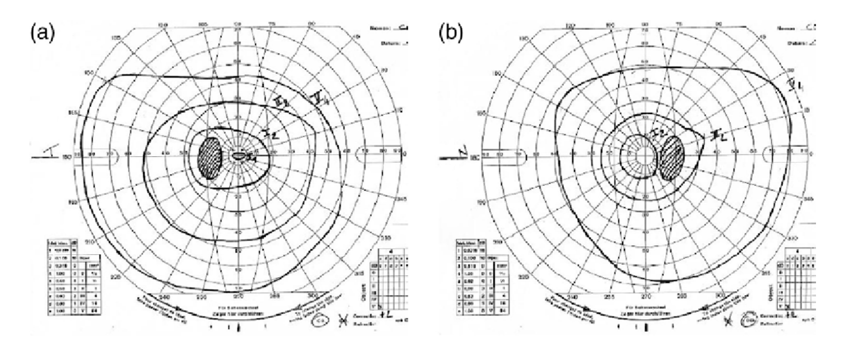


Figure 16.2. Champ visuel cinétique initial : élargissement de la tache aveugle bilatéral et diminution de la sensibilité centrale prédominant à l'œil droit.
a. Œil gauche. b. Œil droit.

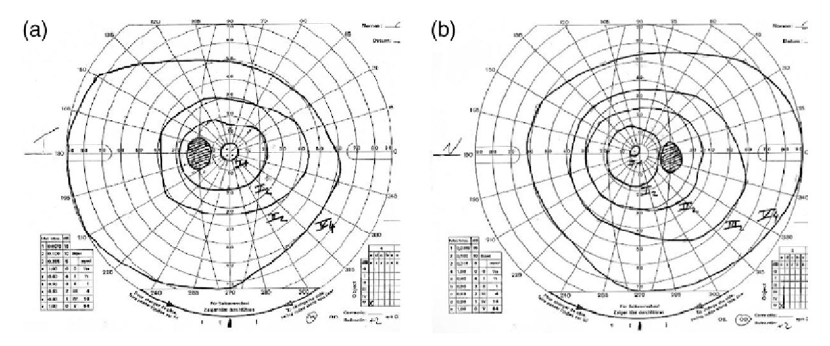


Figure 16.3. Quatre mois après traitement : diminution de la tache aveugle bilatéral et récupération de la sensibilité centrale.
a. Œil gauche. b. Œil droit.

l'apparition d'un déficit nasal puis d'un rétrécissement concentrique du champ visuel (figures 16.4 et 16.5).

Une diplopie peut survenir (atteinte du nerf oculomoteur externe sans valeur localisatrice).

Une surveillance ophtalmologique régulière est impérative (acuité visuelle, champ visuel et examen du fond d'œil), initialement tous les 15 jours puis mensuelle selon l'évolution. Cette surveillance conditionne les décisions thérapeutiques.

Imagerie cérébrale

L'imagerie cérébrale doit être réalisée en urgence devant un patient présentant céphalées et œdème du fond d'œil, donc un tableau d'hypertension intracrânienne.

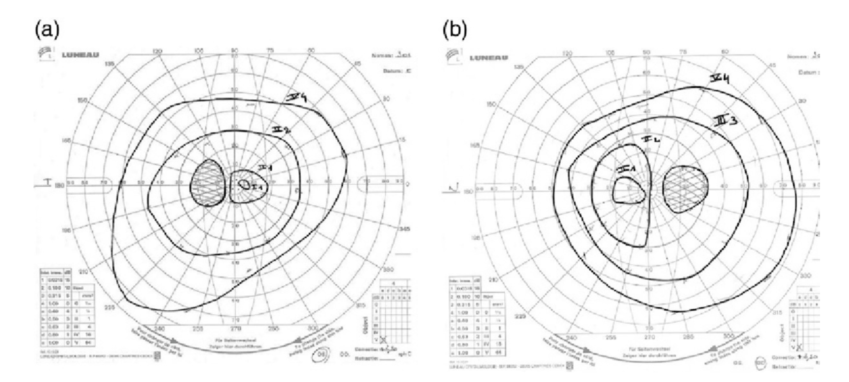


Figure 16.4. Champ visuel cinétique montrant un élargissement de la tâche aveugle bilatéral et une diminution de la sensibilité centrale prédominant à l'œil droit.
a. Œil gauche. b. Œil droit.

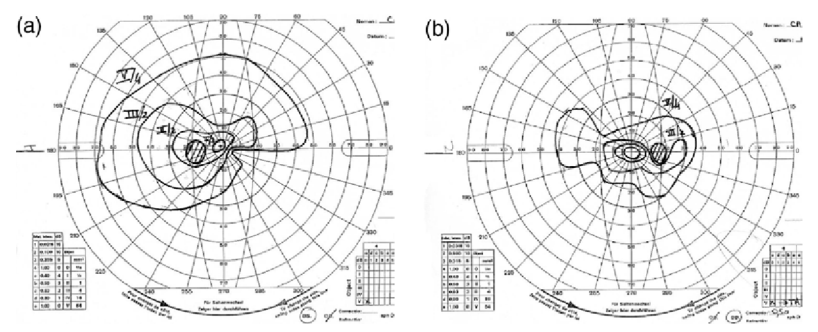


Figure 16.5. Champ visuel cinétique montrant les séquelles d'une HTIC avec un rétrécissement concentrique des isoptères prédominant sur l'œil gauche (a) et une encoche nasale typique sur l'œil droit (b).

Le scanner cérébral permet d'éliminer une lésion expansive (par exemple une tumeur, un hématome sous-dural ou une hydrocéphalie). Mais cet examen peut méconnaître des causes majeures, aussi vaut-il mieux demander d'emblée une IRM cérébrale.

L'IRM cérébrale permet d'éliminer une lésion expansive et **l'angio-IRM veineuse** une thrombose veineuse cérébrale. En effet un tiers des thromboses veineuses cérébrales donnent un tableau d'hypertension intracrânienne sans signes localisés. Certaines thromboses d'un sinus veineux, particulièrement d'un sinus transverse, de même qu'une fistule durale, peuvent être difficiles à reconnaître et nécessitent une expertise neuroradiologique. Ce point est très important car il s'agit de causes curables (anticoagulants pour les thromboses veineuses, occlusion pour les fistules durales) et les méconnaître expose à des complications gravissimes.

L'IRM dans l'HTICI peut montrer le retentissement de l'augmentation de la pression du LCS : une selle turcique vide, une distension des espaces sous-arachnoïdiens périoptiques, un aplatissement de la sclère postérieure, une protrusion de la papille du nerf optique dans le vitrée et une sténose du sinus transverse.

À cette étape du diagnostic, devant des céphalées et des troubles visuels, l'imagerie cérébrale a éliminé une cause et notamment une thrombose veineuse. L'étape suivante est l'étude du LCS.

Étude du LCS

Mesure de la pression du LCS

L'hyperpression intracrânienne est confirmée par l'augmentation de la pression du LCS supérieure à 250 mm de H_20 chez un patient en décubitus latéral, jambes relâchées, en l'absence de traitement destiné à abaisser la pression intracrânienne et de médication sédative. Les mesures de pression du LCS varient lors d'un monitoring lombaire épidural durant une heure ou plus, de telle sorte qu'une seule mesure peut ne pas être indicative des pressions moyennes du LCS sur 24 heures.

Analyse cytochimique du LCS

L'analyse cytochimique du LCS est indispensable car un tableau d'hypertension intracrânienne sans signes de localisation et avec imagerie normale peut se voir dans des méningites chroniques infectieuses (syphilis, maladie de Lyme, tuberculose, brucellose), fungique (cryptocoque), carcinomateuse, inflammatoire (sarcoïdose, granulomatose de Wegener) ou bien en cas de protéinorachie très élevée (polyradiculonévrite, tumeur de la queue de cheval).

Diagnostic

Au terme de cette démarche diagnostique, on peut porter le diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique si les trois éléments suivants sont réunis :

- **imagerie cérébrale** « **normale** » (l'IRM peut montrer des ventricules de petite taille, un aspect de selle turcique vide, des anomalies de signal des gaines optiques) ;
- **augmentation de la pression d'ouverture du LCS** ;
- **composition normale du LCS**.

Une fois le diagnostic d'HTICI porté, il faut alors rechercher et corriger des conditions souvent associées à l'hypertension intracrânienne idiopathique : la prise de certains médicaments (encadré 16.1) et certaines affections coexistantes : syndrome d'apnée du sommeil, endocrinopathies

Encadré 16.1

Médicaments susceptibles de provoquer une hypertension intracrânienne bénigne

- Multivitamines (vitamine A).
- Tétracyclines.
- Acide nalidixique.
- Nitrofurantoïne.
- Sulfamides.
- Rétinoïdes.
- Cimétidine.
- Cyclosporine.
- Diphénylhydantoïne.
- Carbonate de lithium.
- Danazol.
- Implants progestatifs.
- Tamoxifène.
- Corticoïdes (arrêt).
- Anabolisants.
- Hormones de croissance.

(maladie d'Addison, maladie de Cushing, hypoparathyroïdie), insuffisance rénale chronique, anémie chronique, Lupus, maladie de Behçet, anomalies de la coagulation (déficit en facteur V de Leiden, déficit en antithrombine III, hyperfibrinogénémie).

Critères de diagnostic

Les critères originaux ont été proposés en 1937 par Walter Dandy (encadré 16.2). Les critères diagnostiques de l'ICHD-3β pour la céphalée attribuée à l'HTICI sont les suivants :

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une HTICI (ICHD-3β : 7.1.1)

A. Céphalée de n'importe quel type clinique remplissant le critère C.
B. HTICI diagnostiquée avec une pression du LCS > 250 mm H_2O (mesurée par une ponction lombaire réalisée en position de décubitus latéral sans médication sédative) ou par un monitoring épidural ou intraventriculaire.
C. Mise en évidence d'un lien causal démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en relation chronologique avec l'HTICI ou a permis sa découverte ;
2. la céphalée est améliorée par la réduction de l'hypertension intracrânienne ;
3. la céphalée est aggravée avec une relation chronologique par une augmentation de la pression intracrânienne.
D. Pas de meilleur diagnostic dans la classification ICHD-3β.

Encadré 16.2

Critères de Dandy modifiés pour le diagnostic d'hypertension intracrânienne bénigne

Clinique

- Symptômes et signes d'hypertension intracrânienne isolés (céphalées, nausées, vomissements, œdème papillaire, éclipses visuelles, paralysie du nerf oculomoteur externe uni- ou bilatérale, acouphènes).
- Vigilance normale.
- Absence de signes de localisation neurologique en dehors d'une paralysie du nerf moteur oculaire externe.

Neuro-imagerie

- Neuro-imagerie normale (cérébrale et vasculaire) en dehors de petits ventricules ou d'une selle turcique vide.
- Scanner ou IRM cérébrale sans et avec contraste (éliminer un processus expansif ou une hydrocéphalie).
- ARM veineuse, angioscanner veineux ou angiographie conventionnelle (élimine une thrombose veineuse cérébrale ou une fistule durale).

LCS

- Pression d'ouverture du LCS élevée (≥ 250 mm H_2O ; patient en décubitus latéral et détendu).
- Composition normale (la protéinorachie est parfois basse).

Physiopathogénie de l'HTICI

Plusieurs hypothèses ont été avancées dans la physiopathogénie d'une HTICI : production excessive de LCS, augmentation du contenu cérébral en eau, trouble de la résorption du LCS.

Une production excessive de LCS n'a pas été démontrée et, par exemple, une affection augmentant la production de LCS comme le papillome des plexus choroïdes ne s'accompagne pas d'HTICI. Néanmoins de nombreux transporteurs ioniques impliqués dans la production de LCS dans l'épithélium des plexus choroïdes comme les aquaporines pourraient jouer un rôle dans cette affection.

Un trouble de la résorption du LCS comme l'a montré la cisternographie isotopique avec la stagnation de l'isotope dans les espaces sous-arachnoïdiens. Le tissu des granulations arachnoïdiennes pourrait jouer un rôle dans ce trouble de la résorption du LCS bien que la physiologie de ce tissu reste largement méconnue. Une augmentation de la pression veineuse cérébrale joue sans doute un rôle dans le gradient de pression conduisant le LCS

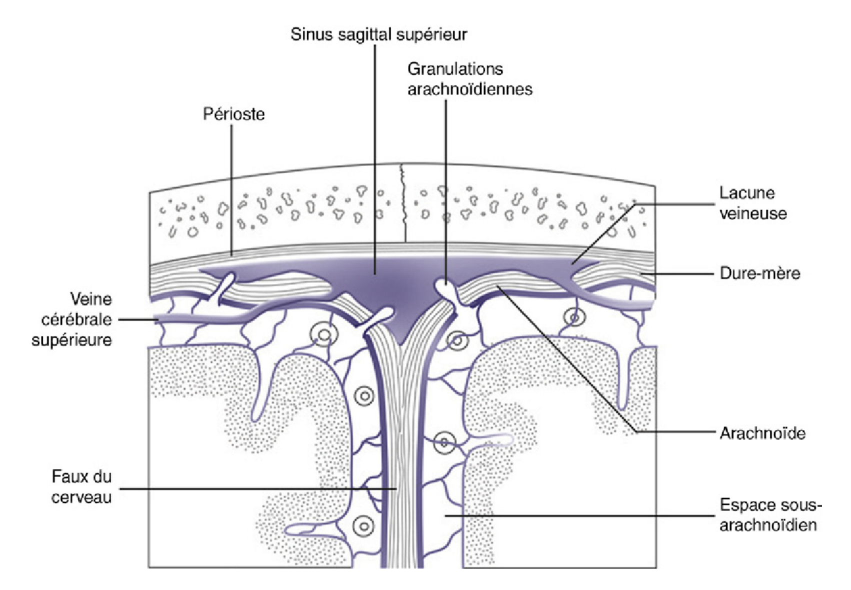


Figure 16.6. Le LCS est sécrété dans le plexus choroïde (IVe ventricule) et est résorbé dans les sinus veineux par les granulations arachnoïdiennes (*arachnoïd villus*) au moyen d'un gradient de pression.
Par Anne-Christel Rolling.

des espaces sous-arachnoïdiens à travers les granulations arachnoïdiennes vers les sinus veineux (figure 16.6).

Des études récentes d'imagerie apportent des arguments (mais contestés) en faveur du rôle de modifications de la pression veineuse. En effet, une sténose d'un ou des deux sinus transverses, zone de convergence du sang veineux cérébral (figure 16.7), a été très fréquemment retrouvée dans les cas d'HTICI à l'angio-IRM veineuse (figure 16.8). Ces sténoses peuvent aboutir à une augmentation de la pression veineuse en amont. La mise en place d'un stent au niveau de la sténose peut corriger l'hypertension intracrânienne avec disparition de l'œdème papillaire (figure 16.9).

Pourquoi l'HTICI est-elle plus fréquente chez la femme en âge de procréer ?

Les hormones féminines jouent vraisemblablement un rôle dans l'affection mais néanmoins les études sur le sujet ont donné des résultats contradictoires.

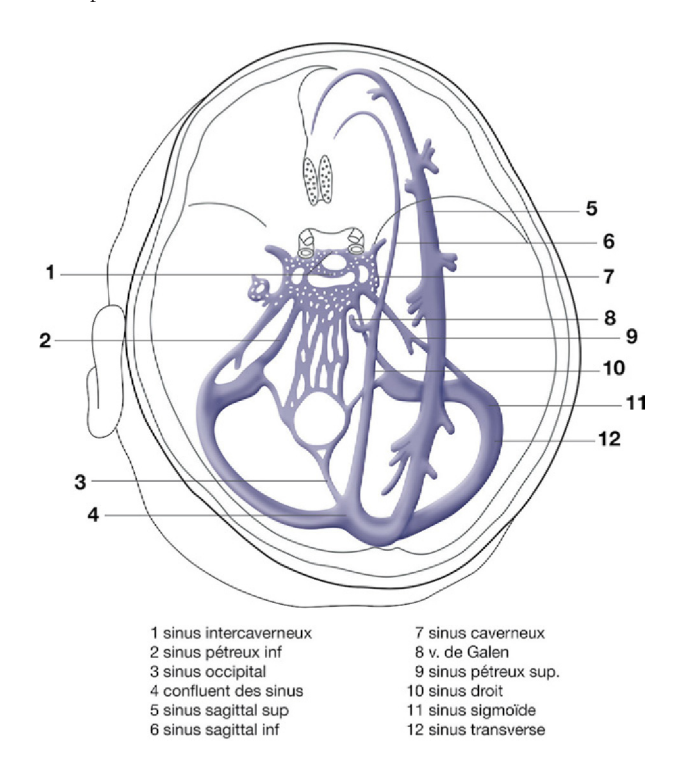


Figure 16.7. Configuration des sinus veineux intracrâniens.
Par Anne-Christel Rolling.

Pourquoi l'obésité joue-t-elle un rôle dans cette affection ?

L'obésité pourrait, par l'augmentation de la pression abdominale, augmenter les pressions de remplissage cardiaque et agir de cette manière sur la pression intracrânienne. Dans ce cas, il est difficile de comprendre pourquoi la grossesse ne constitue pas un risque accru d'HTICI.

Il est bien reconnu que l'HTICI est associée à l'obésité mais le rôle exact du poids et du tissu adipeux n'est pas bien connu.

Une prise de poids modérée (5-15 %) est un facteur de risque d'HTICI parmi les obèses et les non obèses. Toutefois, la présence d'une relation directe entre poids et pression intracrânienne est controversée.

Le rôle du tissu adipeux dans la physiopathogénie de l'HTICI reste hypothétique et constitue des voies de recherche, notamment sur le rôle des cytokines liées à l'inflammation et à l'adiposité. La leptine, une adipokine

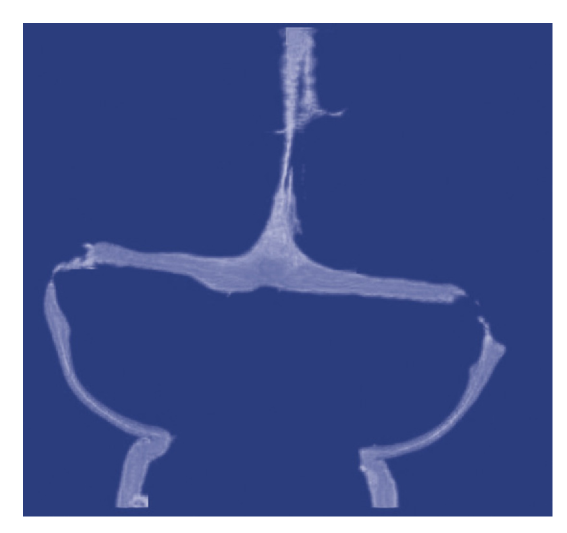


Figure 16.8. Angio-IRM veineuse montrant une sténose bilatérale des sinus transverses prédominant à gauche.
Source : Donnet A, Metellus P, Levrier O, Mekkaoui C, Fuentes S, Dufour H, Conrath J, Grisoli F. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. Neurology. 2008 Feb 19;70(8):641-7.

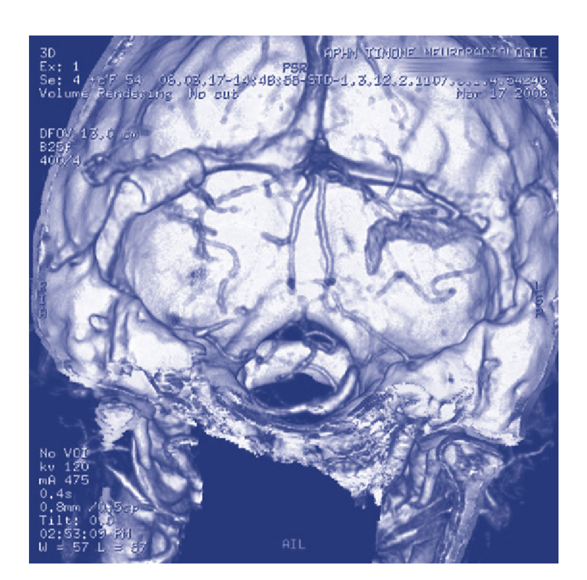


Figure 16.9. Angioscanner 3D montrant un stent sur un sinus transverse avec les veines corticales se drainant dans le stent.
Source : Donnet A, Metellus P, Levrier O, Mekkaoui C, Fuentes S, Dufour H, Conrath J, Grisoli F. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. Neurology. 2008 Feb 19;70(8):641-7.

a été retrouvée de manière élevée dans le LCS de l'HTICI mais son rôle est inconnu.

Traitements

Les traitements de l'HTICI comprennent la réduction du poids, des traitements médicaux et chirurgicaux. Les choix thérapeutiques sont complexes, dépendant de la sévérité de la maladie, du choix du patient et surtout, pour la chirurgie, de l'expertise locale. Il n'existe pas d'essais contrôles randomisés comparant les options médicales et chirurgicales et beaucoup d'études sont méthodologiquement non satisfaisantes.

Le traitement symptomatique des céphalées repose sur le paracétamol et les AINS. Des ponctions lombaires itératives améliorent les céphalées et les troubles visuels mais sont mal tolérées par les patients. Il s'agit parfois du seul moyen thérapeutique (par exemple dans la grossesse).

Réduction du poids corporel et son maintien

L'enjeu thérapeutique est considérable et doit être toujours appliqué. Une perte de poids de 3,5 % de l'IMC peut provoquer une baisse significative de la pression intracrânienne.

La récidive de l'HTICI (évaluée selon les études autour de 28 %) est souvent liée à une reprise de poids et il semble que ce n'est pas la valeur absolue de l'IMC qui est le facteur de risque de récidive mais plutôt son augmentation.

Traitement médicaux

Acétazolamide

L'inhibiteur de l'anhydrase carbonique, l'acétazolamide, est le médicament de première intention et agit probablement en réduisant la production de LCS. Une étude récente contrôlée (acétazolamide + régime hypocalorique pauvre en sodium *vs* régime seul) a montré une amélioration modeste du champ visuel chez des patients souffrant d'HTICI. Les doses efficaces sont à adapter en fonction de chaque patient. La dose initiale est de 250 mg 2 fois par jour, augmentée progressivement jusqu'à une dose quotidienne de 1 000 à 1 250 mg. L'augmentation posologique est très fréquemment limitée par des paresthésies dose-dépendantes. Les autres effets indésirables sont les nausées, l'anorexie, l'hypokaliémie et la lithiase rénale.

Topiramate

Le topiramate est un antiépileptique avec une faible action inhibitrice de l'anhydrase carbonique, comme l'acétazolamide. Ce médicament entraîne souvent une perte de poids qui peut contribuer à son action. Le niveau

de preuve de son efficacité est faible (petite étude en ouvert). Les effets indésirables sont fréquents : troubles de l'humeur, paresthésies, lithiase rénale, troubles oculaires.

Traitement chirurgical

Dans les cas les plus agressifs, avec une vision s'aggravant rapidement ou bien quand la perte de poids et les médicaments sont en échec, on peut envisager des options chirurgicales ou de neuroradiologie interventionnelle : dérivations du LCS, fenestration de la gaine du nerf optique, chirurgie bariatrique et stent du sinus transverse.

Il n'existe pas d'études comparatives des techniques chirurgicales et les pratiques varient suivant l'expérience des chirurgiens sur place.

Dérivation du LCS

Procédure la plus employée. Cette dérivation peut se faire de deux manières, soit dérivation lombopéritonéale, soit ventriculopéritonéale. La dérivation lombopéritonéale est le plus souvent choisie. En effet, la dérivation ventriculopéritonéale est rendue difficile souvent par des ventricules de petite taille du fait de l'hyperpression intracrânienne. Ces techniques sont efficaces sur l'œdème papillaire mais avec des effets indésirables fréquents : céphalées à basse pression, infection ou obstruction du shunt.

Fenestration de la gaine du nerf optique

Création d'une « fenêtre » chirurgicale dans la gaine du nerf optique afin de diminuer la pression du LCS autour du nerf optique. Néanmoins, des complications vasculaires menaçant la vue telles que des occlusions de l'artère centrale de la rétine et des neuropathies optiques progressives ont été rapportées. Si cette technique améliore l'œdème papillaire, elle n'a pas d'action sur la céphalée.

Chirurgie bariatrique

La chirurgie bariatrique peut être considérée comme une option pour accélérer et maintenir la perte de poids si les autres mesures ont échoué. Mais il n'existe pas de preuves rigoureuses de l'efficacité et des effets indésirables de cette technique dans cette indication.

Stenting du sinus transverse par voie endovasculaire

Le *stenting* d'une sténose du sinus transverse est controversée et il n'y a pas d'études randomisées contrôlées pour en évaluer l'efficacité. Il s'agit donc actuellement d'une technique expérimentale. Le *stenting* réduirait la pression intracrânienne en améliorant le drainage au niveau des granulations de l'arachnoïde. Des complications sérieuses de cette technique ont été rapportées telles qu'une perforation du sinus veineux, migration du stent, thrombose intrastent, hémorragie sous-durale et développement de sténoses récurrentes en amont du stent.

Devenir évolutif

Pour la plupart des patients, l'HTICI est une affection bénigne. Toutefois les récidives sont fréquentes, pouvant atteindre 28 % des patients, souvent en rapport avec une nouvelle augmentation de poids. Un certain nombre de patients vont avoir une évolution beaucoup plus sévère. Une cécité peut survenir au moins chez 8 à 10 % des patients et une chute importante de l'acuité visuelle a été rapportée chez au moins la moitié des patients dans certaines études.

À l'avenir, une meilleure connaissance de la physiopathogénie du tissu adipeux ainsi que de celle du transport du LCS notamment au niveau des granulations sous-arachnoïdiennes permettront peut-être de nouvelles voies thérapeutiques.

16.2 Céphalées et hypertensions intracrâniennes secondaires

Gilles Géraud

L'augmentation de la pression intracrânienne est due à l'augmentation du volume des constituants enfermés dans la boîte crânienne inextensible. Ce peut être un volume expansif tumoral, vasculaire (hématome) ou infectieux (abcès) se développant au sein du tissu cérébral ou entre le cerveau et la boîte crânienne et augmentant par sa seule présence la pression intracrânienne. Ce peut être un blocage dans la circulation du LCS ou un défaut de résorption du LCS qui peut aboutir à une dilatation des ventricules cérébraux, à une hydrocéphalie active. Les causes vasculaires, traumatiques, infectieuses, toxiques ou métaboliques d'hypertension intracrânienne secondaire et les céphalées qu'elles peuvent provoquer sont abordées dans les chapitres 15, 14, 17, 23 et 24. Nous détaillons donc ici uniquement les hypertensions intracrâniennes par hydrocéphalies et celles dues à une tumeur cérébrale, ces deux étiologies pouvant coexister chez un même individu.

Tous les cas d'hypertension intracrânienne ne s'accompagnent pas systématiquement d'une céphalée et il n'y a pas de corrélation directe entre le degré d'HTIC et l'importance de la céphalée. Les mécanismes par lesquels l'HTIC provoque une céphalée ou une algie faciale sont listés ci-dessous :

- traction sur les vaisseaux intracrâniens sensibles à la douleur (sinus veineux et artères de la base du crâne) ;
- traction sur les nerfs crâniens ou sur les racines cervicales ;
- traction ou distension de la dure-mère ;
- élévation de la pression intracrânienne ;
- engagement des gyrus hippocampiques ou des amygdales cérébelleuses.

Céphalées des hydrocéphalies

Critères de diagnostic

Céphalées des hydrocéphalies (ICHD-3β : 7.1.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. L'hydrocéphalie a été diagnostiquée, avec une pression du LCS > 250 mm H_2O (mesurée par ponction lombaire réalisée en décubitus latéral, sans médication sédative, ou par monitoring épidural ou intraventriculaire).

C. Le lien de causalité est démontré par une ou deux des propositions suivantes :

1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec l'hydrocéphalie ;
2. l'un ou les 2 critères suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée de manière significative simultanément à l'aggravation de l'hydrocéphalie,
   b. la céphalée s'est améliorée de manière significative simultanément à l'amélioration de l'hydrocéphalie.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'hydrocéphalie se caractérise par une augmentation de volume du LCS liée à un défaut d'écoulement ou de résorption. Si cette augmentation de volume se fait lentement, la compliance du parenchyme amortit l'élévation de la pression intracrânienne et le patient reste longtemps asymptomatique. Dans l'hydrocéphalie à pression normale, la dilatation des ventricules se fait de manière très progressive et les céphalées ne font pas partie du tableau clinique. Si l'augmentation de volume du LCS se constitue plus rapidement, les systèmes de compensation sont vite dépassés, l'HTIC se constitue et la céphalée apparaît.

On distingue deux types d'hydrocéphalies :

- l'*hydrocéphalie obstructive* ou non communicante liée à un obstacle à l'écoulement du LCS par un processus expansif intracrânien situé près de la ligne médiane, donc des voies d'écoulement du LCS (exemple tumeurs intraventriculaires, suprasellaires ou de la fosse postérieure), ou par une malformation congénitale de Chiari, de Dandy-Walker ou par une sténose de l'aqueduc de Sylvius ;
- l'*hydrocéphalie communicante* par défaut de résorption du LCS au niveau des villosités arachnoïdiennes dans les suites d'une méningite ou d'une hémorragie méningée.

La céphalée de l'HTIC est habituellement sévère, permanente mais à maximum matinal, aggravée par tout geste responsable d'une augmentation de la pression thoracique (provoquant une augmentation de la pression veineuse

cérébrale, donc une aggravation de l'HTIC). Les signes associés sont les vomissements (souvent en jet et à l'acmé de la céphalée), une diplopie (par compression du nerf moteur oculaire externe), des éclipses visuelles, des troubles de l'équilibre et plus tardivement des troubles de la conscience. L'œdème papillaire est bilatéral. Chez l'enfant, le regard « en coucher de soleil » par déviation tonique des yeux vers le bas est caractéristique d'une hydrocéphalie.

Le risque majeur est l'engagement cérébral, cingulaire sous la faux du cerveau, temporal dans l'incisure de la tente du cervelet ou amygdalien dans le trou occipital, qui se traduit par des troubles du tonus musculaire (rigidité de décortication ou de décérébration, torticolis, rétrocolis), des troubles pupillaires, des troubles respiratoires et un coma.

Le scanner ou, mieux, l'IRM visualise la dilatation ventriculaire, son caractère actif (résorption transépendymaire du LCS), le type communiquant ou non de l'hydrocéphalie et sa cause. Une dérivation ventriculaire externe du LCS doit être effectuée rapidement dans un but décompressif. Secondairement, en fonction de la cause de l'hydrocéphalie soit une dérivation ventriculopéritonéale, soit une ventriculocisternostomie est mise en place de manière à court-circuiter l'obstacle, à moins de pouvoir l'enlever si cela est possible.

Céphalées des tumeurs cérébrales

Critères de diagnostic

Céphalées des tumeurs cérébrales (ICHD-3β : 7.4)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une néoplasie intracrânienne a été diagnostiquée.
C. Le lien de causalité est démontré par au moins un des critères suivants :
1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec la néoplasie, ou a conduit à son diagnostic ;
2. la céphalée s'est aggravée de manière significative simultanément à l'aggravation de la néoplasie intracrânienne
3. la céphalée s'est améliorée de manière significative en lien chronologique étroit avec le traitement efficace de la néoplasie.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les céphalées sont présentes chez 20 % des patients porteurs d'une tumeur cérébrale à la phase initiale de la maladie, ce chiffre atteignant 60 % par la suite. Les progrès de la neuro-imagerie permettent un dépistage plus précoce des tumeurs cérébrales, à un stade où la céphalée n'est pas encore apparue. Dans une série récente, la céphalée n'est apparue comme premier signe que

dans 8 % des cas. Cette crainte « d'avoir une tumeur dans le cerveau », si souvent exprimée par les patients céphalalgiques n'est donc pas fondée ; les tumeurs cérébrales représentent moins de 5 % des causes de céphalées.

Les tumeurs cérébrales peuvent provoquer des céphalées par :

- l'importance de leur volume (HTIC) ;
- l'effet de traction ou de compression qu'elles exercent sur les structures intracrâniennes sensibles à la douleur (vaisseaux méningés, sinus veineux, nerfs crâniens et racines cervicales supérieures) ;
- leur localisation sur les voies d'écoulement du LCS (tumeurs intraventriculaires, tumeurs de la ligne médiane), susceptible de provoquer une hydrocéphalie obstructive.

Dans les méningites carcinomateuses, les douleurs souvent très violentes sont dues à l'infiltration par les cellules carcinomateuses des nerfs crâniens et des racines médullaires.

Selon le mécanisme impliqué, la sémiologie de la céphalée varie. Dans l'HTIC, les céphalées sont de type céphalée de tension, diffuses, initialement intermittentes et évoluant par crises volontiers matinales, puis continues et d'aggravation progressive, majorées par les efforts, la toux, les changements de position.

Lorsque la tumeur est directement responsable de la céphalée, celle-ci est localisée, dépendant ou non de la localisation de la tumeur. Les tumeurs supratentorielles donnent volontiers des douleurs frontotemporales ou périorbitaires, limitées au côté atteint. Un méningiome de la voûte peut tirer sur l'artère méningée moyenne et provoquer une douleur projetée dans la région frontopariétale homolatérale. Une tumeur de la fosse postérieure peut comprimer le nerf facial et donner une douleur de l'oreille du même côté, ou comprimer les IXe et X^{e} paires crâniennes et donner une douleur occipitocervicale ipsilatérale. Une augmentation brutale de la pression intracrânienne par une tumeur obstruant le trou de Monro ou l'aqueduc de Sylvius peut déclencher une céphalée brutale et sévère, accompagnée d'ataxie, syncope, perte de la vision.

Une céphalée d'apparition récente, une céphalée qui a changé de caractère ou une céphalée accompagnée d'autres signes neurologiques focalisateurs doivent inciter à la prudence, en particulier si elles sont associées à des nausées et des vomissements et conduire à pratiquer une imagerie cérébrale.

Le scanner et surtout l'IRM permettent de visualiser la tumeur, son effet de masse, l'importance de l'œdème péritumoral, la prise de produit de contraste, le retentissement sur les structures voisines, l'existence d'une dilatation ventriculaire. Souvent les caractéristiques neuroradiologiques sont suffisantes pour préciser la nature de la tumeur (méningiome, neurinome, kyste colloïde, etc.). Dans les autres cas, il faut recourir à une biopsie stéréotaxique pour préciser la nature histologique de la tumeur (tumeur gliale ou métastase) ou son caractère de malignité.

La chirurgie d'exérèse, qui doit être entreprise chaque fois que la localisation et la limitation de la tumeur le permettent, a bénéficié des progrès apportés par les systèmes de neuronavigation. La radiothérapie conventionnelle ou stéréotaxique vient en complément de la chirurgie dans le cas de tumeurs gliales, de métastases multiples, de lymphomes ou d'exérèses incomplètes. La radiochirurgie en première intention est réservée aux tumeurs de petite taille. La chimiothérapie est utilisée en deuxième ou troisième intention en cas de glioblastome ou de métastase.

Céphalées des tumeurs hypophysaires

Critères de diagnostic

Céphalée due à une hyper- ou hyposécrétion hypothalamique ou hypophysaire (ICHD-3β : 7.4.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Hyper- ou hyposécrétion hypothalamique ou hypophysaire (hypersécrétion de prolactine), d'hormone de croissance (GH) et/ou d'hormone adrénocorticotrope (ACTH) associée à un adénome hypophysaire a été diagnostiquée.

C. Le lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec le début de l'hyper- ou l'hyposécrétion hypothalamique ou hypophysaire ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée de manière significative en parallèle avec l'aggravation de l'hyper- ou l'hypo sécrétion hypothalamique ou hypophysaire,
   b. la céphalée s'est améliorée de manière significative en parallèle avec l'amélioration de l'hyper- ou l'hypo sécrétion hypothalamique ou hypophysaire ;
3. la céphalée est associée à au moins un des éléments suivants :
   a. trouble de la thermorégulation,
   b. état émotionnel altéré,
   c. altération de la sensation de soif et/ou de faim.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les céphalées sont présentes dans 30 à 70 % des tumeurs hypophysaires selon les séries. La céphalée peut être due à la compression par la tumeur du sinus caverneux et des structures sensibles à la douleur qu'il contient (artère carotide interne et branche ophtalmique du trijumeau). Mais ce mécanisme n'est pas le seul, car on a pu rapporter des céphalées dans des

micro-adénomes à prolactine, résolutives sous bromocriptine, ainsi que dans l'acromégalie, disparaissant sous somatostatine sans réduction du volume lésionnel.

Les céphalées sont plus souvent bilatérales qu'unilatérales, à prédominance antérieure, frontotemporales ou orbitaires, non pulsatiles, plutôt de type tensif. D'autres types de céphalées ont été décrits :

- algie vasculaire de la face ;
- migraine avec aura ;
- SUNCT syndrome ;
- névralgie du trijumeau.

Une céphalée en coup de tonnerre peut révéler une nécrose aiguë de l'hypophyse.

L'IRM en coupes fines et reconstructions sagittales et coronales permettent de préciser le volume de la tumeur, son extension supra- ou latérosellaire, un envahissement éventuel du sinus caverneux. Les dosages hormonaux déterminent le caractère sécrétant ou non de la tumeur.

Céphalées des malformations de Chiari

Critères de diagnostic

Céphalée due à une malformation de Chiari de type I (ICHD-3β : 7.7)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une malformation de Chiari de type 1 (MC 1) a été diagnostiquée.
C. Le lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. l'un ou les deux suivants :
   a. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec la MC 1,
   b. la céphalée disparait dans les trois mois suivant le traitement efficace de la MC 1 ;
2. la céphalée a au moins une des trois caractéristiques suivantes :
   a. déclenchée par la toux ou une autre manœuvre de Valsalva,
   b. de siège occipital ou sous occipital,
   c. durant < 5 minutes ;
3. la céphalée est associée à d'autres symptômes et/ou de signes cliniques d'atteinte du tronc cérébral, du cervelet, des paires crâniennes ou de la moelle cervicale.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Présentes dans 35 à 60 % des cas de malformation de Chiari, les céphalées sont très souvent révélatrices. La descente des amygdales cérébelleuses dans

le trou occipital provoque un comblement des espaces arachnoïdiens de la fosse postérieure et un gradient de pression entre la fosse postérieure et les espaces arachnoïdiens périmédullaires. Dans deux tiers des cas une syringomyélie cervicale est associée et dans 7 % des cas l'obstruction du trou de Magendie dans le 4e ventricule entraîne la constitution d'une hydrocéphalie.

La céphalée la plus caractéristique est occipitale, paroxystique, déclenchée ou majorée par la toux, l'effort physique et toute manœuvre de Valsalva. Les crises douloureuses durent de quelques minutes à quelques heures. Une céphalée de la toux doit faire systématiquement rechercher une malformation de Chiari. D'autres types de céphalées sont possibles, mais beaucoup moins évocateurs :

- céphalées de tension ;
- migraine avec ou sans aura ;
- névralgie du trijumeau.

Les signes associés sont otoneurologiques (troubles de l'équilibre, sensation de plénitude de l'oreille, hypo- ou hyperacousie, vertiges, nystagmus battant vers le bas, oscillopsies) ou des symptômes visuels transitoires (photopsies, flou visuel, diplopie ou scotomes). D'autres signes sont plus rares, mais très évocateurs :

- syndrome syringomyélique ;
- syndrome cérébelleux, pyramidal ou vestibulaire ;
- atteinte des dernières paires crâniennes.

Le diagnostic repose sur l'IRM qui montre le déplacement vers le bas des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital, la disparition de la grande citerne, une fosse postérieure rétrécie et l'association éventuelle d'une cavité syringomyélique dans la moelle cervicale ou d'une hydrocéphalie.

L'indométacine, très efficace préventivement sur les céphalées primaires de la toux, est moins efficace dans les céphalées secondaires de la toux.

Lorsque le tableau clinique et son évolutivité le justifient, le traitement chirurgical consiste en une craniectomie occipitale, associée ou non à une laminectomie postérieure de C1-C2 et à une duroplastie. En cas de syringomyélie ou d'hydrocéphalie associée, on peut proposer une dérivation interne du LCS ou une ventriculocisternostomie.

Lorsque le tableau se résume à une céphalée isolée, fut-elle de la toux ou déclenchée par l'effort, la grande difficulté est d'établir un lien de cause à effet direct et certain entre le symptôme et les anomalies neuroradiologiques, avant de proposer un traitement chirurgical.

16.3 Céphalées et hypotension du liquide céphalorachidien

Dominique Valade

Liquide cérébrospinal

La plus grande partie du LCS est formée par les plexus choroïdes qui maintiennent la stabilité de la composition du LCS. Une petite partie du LCS est sécrétée par les capillaires cérébraux et pénètre dans le système ventriculaire à travers l'épendyme.

On estime le volume de LCS à 150 mL. Il a été calculé comme étant de 157 ± 59 mL pour les deux sexes chez les personnes de 24 à 80 ans. La mesure est plus élevée chez les hommes, plus basse chez les femmes et beaucoup plus basse chez les jeunes par rapport aux personnes âgées qui ont des volumes ventriculaires plus importants et des citernes plus volumineuses.

Le taux de formation de LCS chez l'adulte est d'environ 0,35 mL/min, soit 500 mL/j. Le LCS est donc renouvelé dans sa totalité plusieurs fois par jour.

La circulation se fait à partir des ventricules vers les espaces sous-arachnoïdiens et par les citernes de la base vers la convexité où le LCS est résorbé dans le système veineux au niveau des villosités arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni) par un mécanisme de soupapes (figure 16.6). Seule une très faible partie du LCS est résorbée dans les vaisseaux cérébraux par simple diffusion.

Lorsqu'une personne est en décubitus, les pressions lombaires, au niveau des citernes, les pressions intracrâniennes et au niveau du vertex sont toutes égales et approximativement de 60 à 180 mm H2O. Cependant lorsqu'une personne est debout, ces pressions diffèrent entre elles ; ainsi au niveau du vertex en orthostatisme la pression est négative. La relation entre pression et volume du LCS est exponentielle. Chez le sujet debout, on induit des céphalées lorsque 10 % du volume total estimé de LCS est soustrait, ce qui correspond à une diminution de plus de 40 % de la pression déjà négative au niveau du vertex.

Historique

Dans l'Antiquité, on décrivait les ventricules cérébraux comme remplis d'un gaz. Il faut attendre le XVIe siècle pour qu'un anatomiste italien décrive un liquide dans ces ventricules et le XIXe siècle avec Magendie qui réussit à convaincre ses contemporains de la présence de liquide céphalorachidien. Il ponctionne la grande citerne chez les animaux, commence à analyser le LCS et montre que l'espace sous-arachnoïdien et le 4e ventricule sont en

communication. En 1891, Quincke introduit la ponction lombaire (PL) et en 1898, Bier souffrant de céphalées post-PL est le premier à les rapporter. C'est George Schaltenbrand, neurologue allemand, qui décrit la physiologie normale ou pathologique de la circulation du LCS appelant l'excès de LCS liquorrhéa ou le défaut aliquorrhéa. L'aliquorrhéa est la situation qui répond à l'heure actuelle au tableau d'hypotension intracrânienne. Les pressions du LCS sont alors très basses, voire même négatives. On pensait alors que la cause était une diminution de la production de LCS et l'on n'envisageait pas une fuite de LCS comme cause possible du syndrome. D'ailleurs, la technologie de l'époque n'aurait pas permis d'évaluer cette hypothèse.

Épidémiologie

On estime la prévalence de cette affection a environ 1/50 000. Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes et l'âge de prédilection est aux alentours de 40-50 ans.

Manifestations cliniques

La céphalée domine le tableau clinique.

Céphalée posturale

C'est le signe clinique le plus fréquent. Il s'agit d'une céphalée orthostatique présente dans 95 % des cas. En règle générale, elle survient ou s'aggrave dans les 15 min succédant à la position debout et disparaît ou s'améliore dans les 30 min succédant à la position couchée. Cependant, plus longtemps le patient reste debout, plus la céphalée met de temps à disparaître après le décubitus. Plus la céphalée est ancienne et intense, et moins le décubitus est susceptible d'apporter un soulagement complet.

Le mode d'installation est habituellement progressif ou subaigu. Toutefois la céphalée peut se déclarer brutalement (en coup de tonnerre).

L'intensité de la céphalée est très variable, le plus souvent sévère résistant aux antalgiques usuels, elle peut être tout à fait légère ou parfois constituer un handicap considérable pour le patient qui ne peut plus entreprendre d'activité exigeant l'orthostatisme.

Le type de la céphalée est souvent pulsatile, battant ou parfois décrit comme une sensation de pression ou de tension évoquant les céphalées tensives.

Le siège de ces céphalées peut être diffus, bilatéral ou localisé aux régions frontales ou occipitales.

Tout mouvement de la tête est susceptible d'aggraver cette céphalée.

La douleur peut durer de quelques semaines à quelques mois malgré un traitement approprié continuant à avoir des céphalées à caractère plus ou

moins postural. Cependant, certains d'entre eux évoluent vers la chronicité développant une douleur traînante, chronique quotidienne avec perte plus ou moins complète de la composante orthostatique initiale.

Symptômes associés

Nausées, vomissements, phonophobie, photophobie, douleurs ou raideur nucale sont observés fréquemment.

Beaucoup d'autres signes sont considérés comme étant directement liés au déplacement vers le bas du cerveau. Une diplopie horizontale, des troubles auditifs variés (acouphènes, hypo- ou hyperacousie, distorsions auditives) une sensation de déséquilibre ou de vertige sont présents dans plus de 25 % des cas.

D'autres signes visuels ont été rapportés :

- vision brouillée ;
- éclipses visuelles transitoires ;
- déficit de la vision périphérique.

Démarche diagnostic

Critères de diagnostic

Critères de diagnostic

Céphalées dues à une hypotension du LCS (ICHD-3β : 7.2)

Céphalée post-PL (code 7.2.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une ponction durale a été réalisée.
C. La céphalée est apparue dans les 5 jours suivant la ponction durale.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée par fistule de LCS (code 7.2.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Les deux critères suivants :
1. Un geste a été réalisé, ou un traumatisme est survenu, connu comme cause de fuite persistante de LCS (fistule LCS) ;
2. pression basse du LCS (< 60 mm H_2O) et/ou preuve de pression basse du LCS et/ou visualisation d'une fuite de LCS sur l'IRM, la myélographie, le myéloscanner ou la ventriculocisternographie.
C. La céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec le geste ou le traumatisme.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à hypotension spontanée (idiopathique) du LCS (code 7.2.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Pression basse du LCS (< 60 mm H_2O) et/ou mise en évidence de la fuite de LCS sur l'imagerie.

C. La céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec la pression basse du LCS ou avec la fuite ou a conduit à sa découverte.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Examens complémentaires

IRM cérébrale avec injection de gadolinium

Elle a révolutionné le diagnostic, la prise en charge et le suivi de l'hypotension du LCS. C'est l'examen de première intention à demander pour confirmer le diagnostic quand celui-ci est évoqué devant la présence de céphalées posturales (figures 16.10 et 16.11).

Les signes IRM sont :

- un rehaussement méningé diffus au gadolinium ;
- un déplacement vers le bas du cerveau ;
- des collections sous-durales (hématome ou hydrome) ;
- une diminution de la taille des ventricules ;
- une dilatation des sinus veineux.

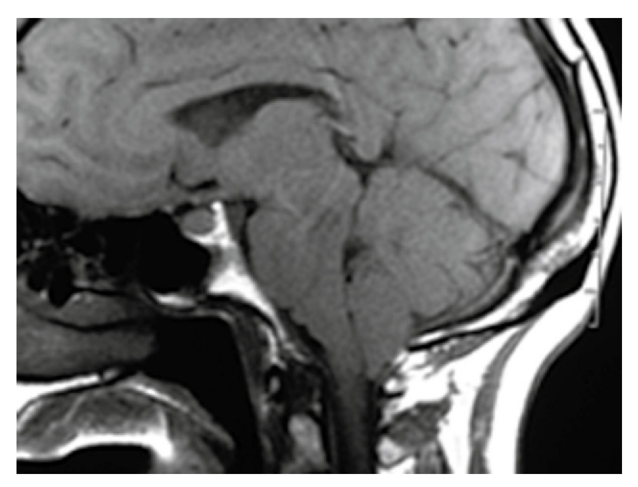


Figure 16.10. T1 coupe sagittale : descente des amygdales cérébelleuses.

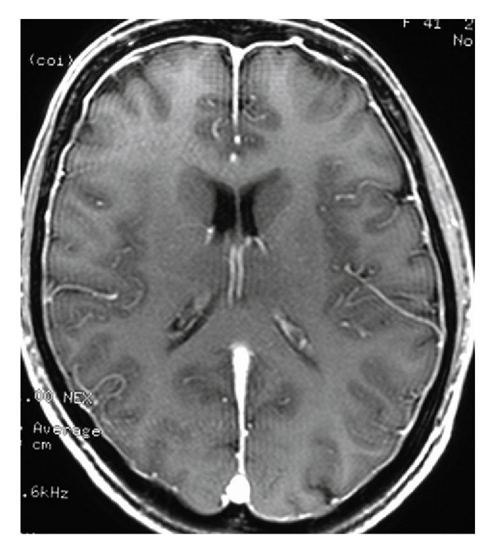


Figure 16.11. IRM T1 axial avec gadolinium : prise de contraste des pachyméninges.

Ponction lombaire

À l'heure actuelle, lorsque l'histoire clinique, l'examen physique et l'IRM sont typiques d'hypotension du LCS, il n'est plus nécessaire de pratiquer une PL. Cependant avant l'identification des signes IRM caractéristiques, la PL avec prise de pression constituait l'examen de choix pour établir le diagnostic.

Cisternographie isotopique

Elle a été largement utilisée afin de rechercher une fuite de LCS.

On injecte l'isotope en intrathécal, au niveau lombaire, et l'on recueille des images antéropostérieure et latérale à des temps successifs allant de 1 à 48 heures après l'injection. Une cisternographie normale permet de visualiser le passage céphalique de l'isotope aux citernes de la base en 2 heures.

En cas d'hypotension du LCS, on constate dans la forme typique une :

- accumulation précoce du traceur dans les reins et la vessie ;
- lente ascension de celui-ci le long du cordon médullaire ;
- activité pratiquement inexistante au-delà des citernes de la base, sur les convexités cérébrales, au temps tardif de 24 à 48 heures après l'injection de l'isotope radioactif.

Myéloscanner

C'est l'étude de choix pour confirmer le diagnostic de fuite spontanée de LCS au niveau spinal et déterminer le site de la fuite. Les fuites spontanées



Figure 16.12. IRM médullaire T2 : collection extradurale extramédullaire.

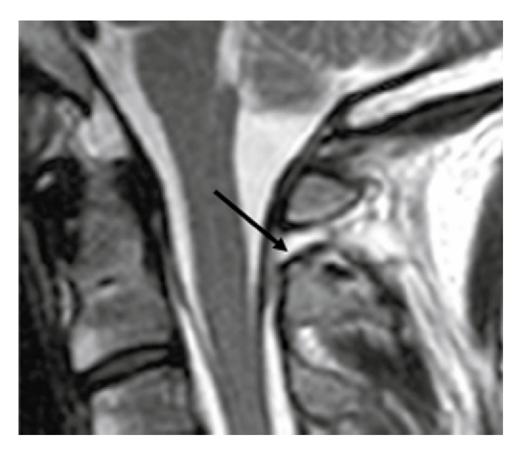


Figure 16.13. IRM cervicale T2 : collection médullaire postérieure.

sont situées pour leur majorité à la jonction cervicothoracique ou au niveau de la moelle thoracique.

IRM médullaire

Elle n'a pas encore fait la preuve de sa capacité véritable à localiser les fuites de LCS (figures 16.12 et 16.13). Elle permet de visualiser :

- une collection extra-arachnoïdienne ou extradurale de LCS ;
- des diverticules méningés ;
- le rehaussement des méninges spinales ;

- une dilatation du plexus veineux épidural.

Par rapport aux deux examens précédents, l'IRM médullaire présente un double intérêt : d'une part d'être un examen non invasif, d'autre part de pouvoir visualiser le LCS lui-même (donc une collection de LCS produite par une fuite) et non pas nécessairement une fuite active de produit de contraste ou de radio isotope.

Physiopathogénie

Certaines causes de céphalées posturales secondaires à une basse pression de LCS sont bien connues. Le plus souvent, l'hypotension intracrânienne (HI) survient après une ponction lombaire (et rachianesthésie, myélographie…) On peut la rencontrer également dans un contexte post-traumatique ou post-chirurgical, ou bien associée à une rhinorrhée ou une otorrhée de LCS. Une brèche durale est alors impliquée, avec fuite de LCS. Rarement, l'hypotension intracrânienne est la conséquence d'une déshydratation sévère. Enfin, l'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) survient typiquement sans qu'aucune cause ne soit identifiée. Cependant, on peut parfois retrouver, précédant l'accès de céphalée, un épisode d'exercice physique vigoureux ou un traumatisme mineur.

Plusieurs mécanismes ont été invoqués comme pouvant être à l'origine de cette hypotension spontanée du LCS à savoir une diminution de la production, une hyper-résorption ou une fuite de LCS. Parmi toutes les causes envisagées, la fuite de LCS liée à une faiblesse sous-jacente des méninges spinales est à l'heure actuelle couramment reconnue comme cause principale même si cette fuite ne parvient pas à être toujours visualisée.

La ressemblance du syndrome d'hypotension intracrânienne spontanée avec celui des céphalées post-PL et la résolution très fréquente des symptômes après application d'un blood patch épidural vont bien dans le sens d'une brèche méningée avec fuite de LCS.

Traitement

Il n'y a pas à l'heure actuelle d'approche standardisée concernant le traitement de l'hypotension du LCS. Cependant, la résolution spontanée et la bonne réponse au repos strict au lit sont habituelles et un traitement plus agressif n'est entrepris que si les céphalées persistent ou constituent un handicap véritable pour le patient.

Traitement conservateur

- Le repos au lit pendant 1 à 3 semaines améliore les céphalées mais l'effet bénéfique du décubitus sur la fuite de LCS n'est pas prouvé.
- Les antalgiques usuels sont en général de faible efficacité.
- L'hydratation *per os* ou IV n'a pas clairement établi son effet.

- Les glucocorticoïdes utilisés de façon empirique sont rarement efficaces.
- La caféine permet d'obtenir un taux d'efficacité de 75 % sur la céphalée mais son effet est non durable.

Blood patch épidural (BPE)

Il constitue le traitement de choix en cas d'échec du traitement conservateur.

La technique consiste à introduire en condition stérile une aiguille dans l'espace épidural (L4-L5 en général) et d'y injecter une quantité de sang autologue. Le volume optimal est compris entre 20 et 40 mL (en fait jusqu'à obtention d'une douleur lombaire), puis le patient est mis en position de Trendelenburg pendant 5 min puis en décubitus pendant 2 heures. Ces manœuvres favorisent le déplacement du sang de la région lombaire à cervicale.

Le soulagement des symptômes est quasi instantané, probablement par l'augmentation de la pression épidurale, compression de la dure-mère et augmentation consécutive de la pression subarachnoïdienne.

Le soulagent à long terme s'expliquerait par la formation d'un tampon gélatineux dural qui obturerait la fuite de LCS de façon permanente.

Dans environ 36 % des cas, le premier blood patch est couronné de succès. Cependant, on peut être amené à répéter le geste plusieurs fois et il n'est pas inhabituel de faire quatre voire six blood patchs.

Les résultats du traitement par BPE ne sont pas aussi spectaculaires dans l'hypotension spontanée que dans l'hypotension post-PL où l'efficacité du premier blood patch est de 90 %.

Le BPE lombaire est habituellement un geste efficace et sûr, mais on peut avoir parfois des courbatures ou une douleur dorsale, rarement des troubles radiculaires ou un hématome sous-dural, voire une fibrose transitoire de l'espace épidural.

Mise en place de fibrine glue percutanée dans l'espace épidural

Alternative thérapeutique en cas d'échec du BPE, on injecte lentement 3 mL de fibrine glue au niveau L3-L4 dans l'espace épidural.

Elle est utilisée fréquemment en cas de fuite du LCS spinal post-opératoire, de fistule de LCS sous-cutanée, mais aussi en otologie et neurochirurgie pour réaliser une fermeture durale imperméable.

Traitement chirurgical

Il est réalisé de façon exceptionnelle en présence de symptômes sévères et réfractaires aux autres mesures thérapeutiques moins invasives. Le niveau de la fuite ayant été localisé par la neuro-imagerie, le geste chirurgical consiste à pratiquer une hémilaminectomie complète au même niveau afin d'obtenir une bonne exposition. Lorsqu'un diverticule est retrouvé et qu'il

ne siège pas autour d'une racine nerveuse, il est ligaturé. Si par contre, le diverticule siège autour d'une racine nerveuse, on réalise une plastie durale autour de la racine et l'on complète l'intervention afin d'éliminer d'éventuels autres sites de fuite par le « bourrage » de l'espace épidural avoisinant avec du Gelfoam® imbibé de sang.

Bibliographie

Hypertension intracrânienne idiopathique

Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. Lancet Neurology 2006;5:433-42.

Batra R, Sinclair A. Idiopathic intracranial hypertension; research progress and emerging themes. J Neurol 2014;261:451-60.

Biousse V, Bousser MG. Benign intracranial hypertension. Rev Neurol (Paris) 2001;157:21-34.

Donnet A, Metellus P, Levrier O, Mekkaoui C, Fuentes S, Dufour H, et al. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. Neurology 2008;70:641-7.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Leach JL, Fortuna RB, Jones BV, Gaskill-Shipley MF. Imaging of cerebral venous thrombosis: current techniques, spectrum of findings, and diagnostic pitfalls. Radiographics 2006;26(Suppl 1):S19-41.

NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee., Wall M, McDermott MP, Kieburtz KD, Corbett JJ, Feldon SE, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. JAMA 2014;311:1641-51.

Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, Ball AK, Good P, Matthews TD, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study. BMJ 2010;341:c2701.

Skau M, Sander B, Milea D, Jensen R. Disease activity in idiopathic intracranial hypertension: a 3-month follow-up study. J Neurol 2011;258:277-83.

Hypertensions intracrâniennes secondaires

Decq P, Le Guérinel C, Sol JC, Brugière P, Djindjian M, Nguyen JP, Chiari I. malformation: a rare cause of non-communicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. J Neurosurg 2001;95:783-90.

Forsyth PA, Posner JB. Headache in patients with brain tumors: a study of 111 patients. Neurology 1993;43:1678-83.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Levy MJ, Jäger NR, Powell M, Matharu MS, Meeran K, Goadsby PJ. Pituitary volume and headache. Arch Neurol 2004;61:721-5.

Lot G, Goasguen O, Bousser MG. Céphalées associées à une affection inflammatoire non infectieuse. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 333-41.

Sansur CA, Heiss J, De Vroom H, Eskioglu E, Ennis R, Oldfielf EH. Pathophysiology of headache associated with cough in patients with Chiari I malformation. J Neurosurg 2003;98:453-8.

Hypotension du liquide céphalorachidien

Berroir S, Loisel B, Ducros A, Boukobza M, Tzourio C, Valade D, et al. Early epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. Neurology 2004;63:1950-1.

Mokri B. Headaches caused by decreased intracranial pressure: diagnosis and management. Curr Opin Neurol 2003;16:319-26.

Mokri B, Posner JB. Spontaneous intracranial hypotension. The broading spectrum of CSF leaks. Neurology 2000;55:1771-2.

Seebacher J, Ribeiro V, Le Guillou JL, Lacomblez L, Henry M, Thorman F, et al. Epidural blood patch in the treatment of post dural puncture headache: a double blind study. Headache 1989;29:630-2.

Sencavoka D, Mokri B, McClelland RL. The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. Neurology 2001;57:1921-3.

17 Céphalées infectieuses et inflammatoires

Gilles Géraud

Les céphalées attribuées à une infection sont classées dans le groupe 9 de la classification internationale des céphalées (ICHD-3β) et sont divisées en deux catégories :

- céphalée due à une infection intracrânienne (code 9.1) ;
- céphalée due à une infection systémique (code 9.2).

Les céphalées attribuées à une affection inflammatoire non infectieuse sont classées dans le groupe 7 des affections intracrâniennes non vasculaires (sous-groupe 7.3).

Quand il s'agit d'une nouvelle céphalée, en relation chronologique étroite avec l'infection ou l'inflammation, elle doit être codée comme une céphalée secondaire. Lorsque c'est une céphalée préexistante, qui s'aggrave nettement avec l'apparition de l'infection ou de l'inflammation, elle peut être codée à la fois comme céphalée primaire et secondaire.

Les céphalées attribuées à une infection extracrânienne de la tête (oreille, œil, sinus et dents) sont classées dans le groupe 11 de la classification ICHD-3β et sont abordées aux chapitres 19, 20 et 21 de l'ouvrage.

Céphalées infectieuses

Toute fièvre est susceptible de s'accompagner d'une céphalée. Mais lorsque cette céphalée est importante, inhabituelle, occupe le devant de la scène, on doit soupçonner une infection intracrânienne, même en l'absence de raideur de la nuque ou d'autres éléments du syndrome méningé.

La céphalée de durée variable, rarement persistante, est provoquée par une infection intracrânienne bactérienne, virale, parasitaire ou bien est la séquelle de cette infection.

Céphalée due à une infection intracrânienne (code 9.1)

La *céphalée* est le symptôme le plus commun des infections intracrâniennes, liée en grande partie à l'inflammation des méninges qui stimule les terminaisons sensitives nociceptives localisées au niveau des méninges et des vaisseaux méningés. Elle est d'intensité modérée à sévère, voire insupportable, diffuse, mais parfois à début localisé. Elle augmente aux mouvements, à la toux, à la

flexion de la nuque, à la pression abdominale. Elle irradie souvent à la nuque et au dos et s'accompagne d'une hyperesthésie diffuse.

La *raideur méningée* se caractérise par un patient couché en chien de fusil, avec une résistance invincible à la flexion de la nuque. Quand on tente de fléchir la nuque, on observe une flexion involontaire des membres inférieurs (signe de Brudzinski). Quand la cuisse est fléchie sur le bassin, on constate une résistance douloureuse à l'extension de la jambe (manœuvre de Kernig) ; elle a pour corollaire une impossibilité pour le sujet de s'asseoir sans fléchir les genoux.

Les autres éléments du *syndrome méningé* sont les *vomissements*, précédés de nausées ou en jets, spontanés ou déclenchés par le moindre mouvement et la *photophobie*, le patient étant couché, dos tourné à la lumière.

Une crise de migraine sévère peut poser un problème de diagnostic différentiel : intensité de la douleur, vomissements, phonophobie, photophobie sont communs aux deux tableaux. Il peut y avoir une contracture des muscles cervicaux, mais pas de raideur marquée de la nuque et du rachis. L'absence de fièvre dans la crise de migraine est un élément clé du diagnostic mais en cas de doute, il ne faut pas hésiter à faire une ponction lombaire.

En cas *d'encéphalite*, les signes associés peuvent inclure des perturbations de la parole et de l'audition, une diplopie, des troubles de la sensibilité, une faiblesse musculaire, des paralysies des membres, des hallucinations, des troubles de la personnalité et du jugement, une altération de la conscience, une démence sévère brutale ou des pertes de mémoire.

Céphalée due à une méningite ou une méningo-encéphalite bactérienne (code 9.1.1)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une méningite ou une méningo-encéphalite bactérienne (ICHD-3β 9.1.1)

A. Céphalée de toute durée répondant au critère C.

B. Une méningite ou une méningo-encéphalite bactérienne a été diagnostiquée.

C. Un lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est installée en lien chronologique étroit avec le début de la méningite ou de la méningo-encéphalite bactérienne ;
2. la céphalée s'est aggravée significativement avec l'aggravation de la méningite ou de la méningoencéphalite bactérienne ;
3. la céphalée s'est significativement améliorée avec l'amélioration de la méningite ou de la méningoencéphalite bactérienne ;
4. la céphalée a l'une ou deux des caractéristiques suivantes :

a. holocrânienne,

b. nucale et associée à une raideur de la nuque.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée provoquée par une méningite bactérienne ou par une méningo-encéphalite bactérienne est de durée variable, mais dans la plupart des cas, disparaît une fois que l'infection a été éradiquée. Cependant, l'infection peut rester active pendant des mois, conduisant à une céphalée chronique. Dans une minorité de cas, la céphalée persiste au-delà de 3 mois après l'éradication de l'infection.

Dans ICHD-3β, trois sous-groupes de céphalées dues à une méningite ou méningo-encéphalite bactérienne ont été identifiés car la physiopathologie et le traitement sont différents, selon que l'infection a été complètement éradiquée ou qu'elle reste active :

- céphalée aigüe due à une méningite ou méningo-encéphalite bactérienne : la céphalée a été présente moins de 3 mois (code 9.1.1.1) ;
- céphalée chronique due à une méningite ou méningo-encéphalite bactérienne : la céphalée a été présente plus de 3 mois (code 9.1.1.2) ;
- céphalée persistante due à une méningite ou méningo-encéphalite bactérienne : la céphalée a persisté plus de 3 mois après la résolution de l'infection (code 9.1.1.3).

La *méningite bactérienne* est une véritable urgence médicale qui requière un diagnostic rapide et un traitement sans délai. Le syndrome méningé est franc et le tableau infectieux sévère, installé en moins de 24 heures. La céphalée est habituellement diffuse, mais elle peut prédominer en frontal ou occipitonucal. Elle est généralement sévère et constante, mais elle peut être au second plan chez le jeune enfant. Elle peut débuter brutalement, en coup de tonnerre, mais le plus souvent elle atteint son maximum en quelques minutes ou heures. Il existe des formes suraiguës pouvant conduire à la mort en quelques heures et, à l'opposé, des formes subaiguës parce que décapitées par une antibiothérapie ou spontanément chez un sujet âgé ou immunodéficient. Le tableau est abâtardi, paraissant peu inquiétant et peut aboutir à un retard dans la mise en route du traitement.

Les *mécanismes de la céphalée* incluent l'irritation directe par l'infection bactérienne des terminaisons sensitives méningées, la production de toxines par la bactérie, la libération de substances pro-inflammatoires, telles que bradykinine, prostaglandines et cytokines, qui sensibilisent les nocicepteurs méningés et vasculaires.

Les *germes responsables* varient avec l'âge et le statut immunitaire du sujet atteint :

- chez l'adulte immunocompétent les bactéries en cause dans 75 % des cas sont le méningocoque, le pneumocoque, l'*Hæmophilus* et la listériose ;
- chez les patients ayant des antécédents de traumatismes crâniens ou d'interventions neurochirurgicales le staphylocoque doré, le pneumocoque et le streptocoque du groupe A sont les plus souvent retrouvés ;
- chez les patients ayant eu une ponction lombaire, une rachianesthésie, ou qui sont porteurs d'une valve de dérivation du LCS, les germes à rechercher préférentiellement sont *Klebsiella*, *Proteus* et *Pseudomonas* ;

- chez les patients qui ont un déficit immunitaire (immunosuppresseurs, lymphome, sida), on recherche une tuberculose, une candidose, une cryptococcose, une histoplasmose ;
- chez les nouveau-nés, la méningite est habituellement due à un *Escherichia coli*, un streptocoque du groupe B, une *Listeria*.

Lorsqu'une méningite bactérienne est suspectée, la *ponction lombaire* (PL) doit être faite en urgence :

- LCS d'aspect trouble ou purulent ;
- hypercytose (plus de 500 GB/mm^3 avec prédominance de polynucléaires altérés) ;
- hyperprotéinorachie supérieure à 1 g/L ;
- hypoglycorachie inférieure à 0,4 g/L.

L'examen direct avec coloration de Gram permet d'identifier le germe en cause dans 60 à 90 % des cas. Chez les patients ayant reçu des antibiotiques avant la PL, la recherche d'antigènes solubles (PCR) peut être utile. La mise en culture du LCS est systématique. La tuberculose et la listériose donnent des méningites à liquide clair avec formule panachée ou majoritairement lymphocytaire.

Le diagnostic différentiel des méningites purulentes se pose avec les *méningites puriformes aseptiques* :

- LCS trouble avec réaction cellulaire à polynucléaires ;
- sans germe à l'examen direct ;
- les cultures négatives après 48 heures.

Il faut envisager une méningite bactérienne décapitée par la prise d'antibiotiques, une méningite tuberculeuse, un processus expansif intracrânien infectieux ou non, une thrombose veineuse cérébrale ou une maladie inflammatoire non infectieuse, en particulier la maladie de Behçet.

Le *traitement antibiotique* doit débuter dès la constatation d'un LCS trouble, avant le résultat de l'examen direct. Le choix initial de l'antibiothérapie se fait en fonction de l'âge du patient et du contexte clinique (statut immunitaire, antécédents traumatiques ou chirurgicaux). Il est éventuellement modifié en fonction des résultats de l'examen direct et des cultures.

La *mortalité* est d'environ 27 % pour les méningites communautaires et de 25 à 35 % pour les méningites nosocomiales. Des séquelles neurologiques sont observées dans 11 % des cas :

- hypoacousie ;
- paralysie oculaire ;
- troubles cognitifs ;
- déficit moteur ;
- ataxie ;
- aphasie.

Céphalée due à une méningite ou une encéphalite virale (code 9.1.2)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une méningite ou une encéphalite virale (ICHD-3β : 9.1.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une méningite ou une encéphalite virale a été diagnostiquée.
C. Un lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. la céphalée s'est installée en lien chronologique étroit avec le début de la méningite ou de l'encéphalite virale ;
2. la céphalée s'est significativement aggravée avec l'aggravation de la méningite ou de l'encéphalite virale ;
3. la céphalée s'est significativement améliorée avec l'amélioration de la méningite ou de l'encéphalite virale ;
4. la céphalée a l'une ou deux des caractéristiques suivantes :
a. holocrânienne,
b. Nucale et associée à une raideur de la nuque.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Il peut être difficile de distinguer une atteinte méningée pure d'une atteinte encéphalitique pure. La distinction est néanmoins importante à faire, car ces deux conditions diffèrent sur le plan du pronostic, qui est moins bon lorsque l'encéphale est atteint.

Pour cette raison, ICHD-3β distingue deux sous-groupes :

- *céphalée due à une méningite virale*, la neuro-imagerie montre une prise de contraste des leptoméninges (code 9.1.2.1) ;
- *céphalée due à une encéphalite*, la neuro-imagerie montre un œdème cérébral diffus et il y a au moins un des signes cliniques suivants : altération de la vigilance, déficits neurologiques focaux ou crises épileptiques (code 9.1.2.2).

Les méningites virales sont d'évolution bénigne, puisque guérissant spontanément en quelques jours. La majorité des cas affectent les enfants et surviennent par épidémies estivales ou automnales. Les virus les plus souvent en cause sont les entérovirus, les myxovirus, les virus de la rougeole, de la grippe, des oreillons, de la varicelle ou du zona. Il peut s'agir également du virus herpès, du VIH, d'un adénovirus, d'un arbovirus, de cytomégalovirus ou du virus d'Epstein-Barr.

Le début d'une méningite virale est typiquement aigu ou subaigu. Le *syndrome méningé* est franc, les symptômes les plus fréquents sont la céphalée,

la fièvre et la raideur de la nuque. La céphalée est modérée à sévère et siège en frontal ou en rétro-orbitaire. Les signes d'accompagnement sont méningés (photophobie, nausées, vomissements) et systémiques avec, selon les cas, myalgies, rhinopharyngite, gastroentérite, angine, éruption cutanée, conjonctivite, parotidite… Malgré la fièvre parfois élevée, l'état du patient n'est jamais préoccupant.

Le *LCS* est clair (eau de roche) avec une pléiocytose lymphocytaire entre 50 et 500 cellules, une hyperprotéinorachie inférieure à 1 g/L, une glycorachie normale. Devant un tel tableau, des sérologies multiples spécifiques sont inutiles. La seule sérologie à effectuer après accord du patient est la sérologie VIH puisqu'une méningite lymphocytaire peut révéler une séroconversion.

Le *traitement* d'une méningite virale est purement symptomatique (antalgiques, antipyrétiques).

Une méningite lymphocytaire peut être retrouvée dans des *infections bactériennes* : listériose, tuberculose, borréliose (maladie de Lyme), brucellose ou toute méningite bactérienne décapitée par les antibiotiques, mais aussi *parasitaire* (accès palustre) ou *mycosique* (cryptococcose). Dans ces cas, la méningite lymphocytaire est habituellement associée à un syndrome infectieux sévère, des signes d'encéphalite ou une atteinte des nerfs crâniens. Si la formule liquidienne est panachée ou si la glycorachie est abaissée, un traitement antibiotique probabiliste doit être instauré, puis réévalué et complété par un traitement antituberculeux au bout de quelques jours en cas d'évolution clinique ou liquidienne défavorable.

Une méningite lymphocytaire peut aussi être d'*origine non infectieuse*, induite par un médicament (AINS, antibiotiques, immunosuppresseurs, immunoglobulines, chimiothérapie). Elle peut révéler une maladie inflammatoire systémique (sarcoïdose, maladie de Behçet, vascularites, collagénoses) ou un cancer ; la présence de cellules malignes dans le LCS permet de diagnostiquer une méningite carcinomateuse.

L'encéphalite est une inflammation de l'ensemble de l'encéphale, mais elle peut être localisée dans certains cas, par exemple se limiter aux lobes temporaux dans l'encéphalite herpétique. Elle touche en général aussi les méninges, réalisant une *méningo-encéphalite*. Il s'agit d'une affection grave, engageant souvent le pronostic vital ou fonctionnel.

La *céphalée* est quasi constante, diffuse, d'installation brutale ou progressive, soit d'intensité sévère et au premier plan, soit plus modérée et masquée par les autres signes neurologiques plus bruyants. Elle est due à l'irritation méningée et à l'hypertension intracrânienne.

Le *tableau clinique* associe par ailleurs un syndrome méningé, des troubles de la conscience (de la confusion au coma), des déficits neurologiques focaux et des crises d'épilepsie. La sévérité du tableau clinique varie selon le germe en cause :

- de sévère à très sévère dans l'encéphalite herpétique ;
- modérée dans les oreillons.

La présence de signes focaux impose de pratiquer un scanner ou une IRM avant de faire la ponction lombaire. Le *LCS* peut être normal, mais le plus souvent montre une réaction lymphocytaire ou panachée d'importance variable, avec une glycorachie normale ou abaissée selon la cause. La *neuro-imagerie* peut mettre en évidence des zones d'œdème ou de nécrose plus ou moins étendues.

Chez l'adulte, la plus fréquente des encéphalites virales est due au virus herpès 1 ou 2. Il s'agit d'une encéphalite aiguë nécrosante, touchant préférentiellement les lobes temporaux, la région insulaire ou orbitofrontale. Le tableau clinique est d'emblée préoccupant, associant une fièvre élevée, des céphalées sévères et une confusion mentale. Les signes focaux comprennent des troubles de la mémoire, une aphasie de Wernicke, une hémianopsie latérale homonyme. Non traitée, le sujet tombe rapidement dans le coma. Le scanner montre les zones nécroticohémorragiques temporales, insulaires ou fronto-orbitaires. La PCR herpès est positive en 48 heures dans 95 % des cas. Le traitement par aciclovir (Zovirax®) doit être institué dès que le diagnostic est suspecté. Mortelle ou sévèrement handicapante sans traitement, cette affection a un pronostic qui dépend de la rapidité d'instauration de l'aciclovir.

Les autres encéphalites virales concernent les autres virus herpès (varicelle-zona, virus d'Epstein-Barr), les adénovirus, les arbovirus, le virus grippal A, les entérovirus. Beaucoup de ces encéphalites virales ont une incidence géographique et saisonnière caractéristique. Seules les encéphalites herpétique et zostérienne disposent d'un traitement, l'aciclovir (Zovirax®).

Les *autres causes d'encéphalites* sont bactériennes (tuberculose, listériose, borréliose), parasitaires (accès pernicieux palustre, toxoplasmose) ou fungiques (cryptococcose, aspergillose) et disposent d'un traitement spécifique efficace.

Une encéphalite ou une encéphalomyélite aiguë de mécanisme immunologique peuvent compliquer des infections virales et les vaccinations, notamment antivarioliques. Ces *encéphalites post-infectieuses* ont en commun une apparition retardée de quelques jours par rapport à l'infection virale, des lésions anatomiques caractérisées par l'atteinte de la substance blanche (leuco-encéphalite) et par la distribution périveineuse des lésions. Elles se distinguent par l'apparition brutale au décours d'un épisode infectieux d'une fièvre élevée, accompagnée d'une céphalée, d'un trouble de la conscience, de signes localisés d'atteinte cérébrale et/ou médullaire. Les causes habituelles sont :

- la rougeole (encéphalite morbilleuse) ;
- la varicelle (fréquence d'une ataxie cérébelleuse brutale) ;
- la rubéole ;

- la vaccination variolique ainsi que de nombreuses autres affections virales et d'autres vaccinations.

Céphalée due à une infection mycosique ou parasitaire intracrânienne (code 9.1.3)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une infection mycosique ou parasitaire intracrânienne (ICHD-3β : 9.1.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une infection mycosique ou parasitaire intracrânienne a été diagnostiquée.
C. Un lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec l'apparition de l'infection mycosique ou parasitaire intracrânienne ;
2. la céphalée s'est aggravée significativement avec l'aggravation de l'infection mycosique ou parasitaire intracrânienne ;
3. la céphalée s'est significativement améliorée avec l'amélioration de l'infection mycosique ou parasitaire intracrânienne ;
4. la céphalée s'est développée progressivement (sur des semaines) et a l'une ou les deux caractéristiques suivantes :
a. holocrânienne,
b. Nucale et associée à une raideur de la nuque.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée de durée variable est provoquée par une infection intracrânienne mycosique ou parasitaire. Elle est habituellement observée dans un contexte d'immunodéficience congénitale ou acquise. Dans la plupart des cas, la céphalée disparaît quand l'infection est éradiquée. Rarement, elle devient persistante.

La céphalée due à une infection mycosique et parasitaire intracrânienne doit être suspectée lorsqu'elle est associée à de la fièvre, des troubles de la conscience et de la vigilance et/ou de multiples déficits neurologiques focaux de sévérité croissante et une neuro-imagerie montrant une prise de contraste leptoméningée et/ou un œdème cérébral diffus. La mise en culture du LCS, les PCR, la détection directe et indirecte de l'agent pathogène précisera le diagnostic (aspergillose, *Candida*, cryptocoque, etc.). Ces infections mycosiques et parasitaires sont presque exclusivement observées chez des patient immunodéprimés et chez les sujets âgés : neutropénie, greffes allogénique de cellules souches, corticothérapie au long court, traitements immunosuppresseurs (cyclosporine, anti-TNF, anticorps monoclonaux…), immunodéficience héréditaire sévère.

L'ICHD-3β distingue deux sous-groupes :
- *céphalée aigüe due à une infection mycosique ou parasitaire*, la céphalée a été présente moins de 3 mois (code 9.1.3.1) ;
- *céphalée chronique due à une infection mycosique ou parasitaire*, la céphalée a été présente plus de 3 mois (code 9.1.3.2).

Céphalée due à un abcès cérébral (code 9.1.4)

Critères de diagnostic

Céphalée due à un abcès cérébral (ICHD-3β : 9.1.4)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Un abcès cérébral a été démontré.
C. La preuve de causalité est démontrée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le développement de l'abcès ou a conduit à sa découverte ;
2. la céphalée s'est aggravée significativement en parallèle avec l'aggravation de l'abcès, démontré par au moins un de ces éléments :
a. aggravation d'autres symptômes et/ou des signes cliniques en lien avec l'abcès,
b. preuve d'une augmentation de taille de l'abcès,
c. preuve d'une rupture de l'abcès ;
3. la céphalée s'est significativement améliorée en parallèle avec l'amélioration de l'abcès ;
4. la céphalée a au moins l'une des trois caractéristiques suivantes :
a. Une intensité modérée ou sévère augmentant progressivement sur plusieurs heures ou jours
b. aggravée par l'effort ou autre manœuvre de Valsalva
c. accompagnée de nausées
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'*abcès cérébral* est une affection sévère qui peut engager le pronostic vital. Il peut se développer à partir d'un foyer infectieux local (otite, sinusite, abcès dentaire, etc.), par voie septicémique à partir d'un foyer infectieux à distance (endocardite sur cardiopathie congénitale, malformation artério-veineuse pulmonaire, etc.), comme conséquence d'un traumatisme crânien ou d'une procédure neurochirurgicale, telle qu'une valve de dérivation du LCS. Il existe souvent un terrain favorisant :
- diabète ;
- corticothérapie au long court ;

- sida ou tout autre état de déficience immunitaire.

Les germes les plus souvent en cause sont les streptocoques, le staphylocoque doré, les germes anaérobies, les entérobactéries et les mycoses (toxoplasmose, cryptocoque, *Aspergillus*, *Candida*, *etc*.), selon l'âge du patient, son statut immunitaire et l'origine du foyer infectieux.

La *triade clinique classique* céphalée-fièvre-déficit neurologique focal n'est pas la présentation la plus fréquente. La céphalée comme symptôme de début n'est présente que dans la moitié des cas. Le plus souvent l'abcès s'exprime comme un processus expansif à développement rapide (trois fois sur quatre, les symptômes sont présents depuis moins de 15 jours au moment du diagnostic) avec troubles de la conscience et crises d'épilepsie. Le début peut être brutal, évoquant une méningite aiguë ou un accident vasculaire cérébral. Le syndrome infectieux est absent (ni fièvre, ni hyperleucocytose) dans la moitié des cas.

Le diagnostic, souvent tardif est fait par la neuro-imagerie qui montre une prise de contraste (iode ou gadolinium) annulaire régulière, entourée d'une zone d'œdème. La biopsie aspiration sous contrôle stéréotaxique permet une mise en culture du pus. En attendant l'identification du germe, une antibiothérapie probabiliste lourde est mise en place pour plusieurs semaines, éventuellement modifiée en fonction de la sensibilité du germe responsable. La recherche d'une porte d'entrée est systématique. En cas de résistance au traitement médical, un traitement chirurgical s'impose, mais reste grevé d'une lourde mortalité.

Céphalée due à un empyème sous-dural (code 9.1.5)

Critères de diagnostic

Céphalée due à un empyème sous-dural (ICHD-3β : 9.1.5)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Un empyème sous-dural a été démontré.

C. La preuve de causalité est démontrée par au moins deux des critères suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le développement de l'empyème ou a conduit à sa découverte ;
2. la céphalée s'est aggravée significativement en parallèle avec l'aggravation de l'empyème, démontrée par n'importe lequel des éléments suivants :
   a. aggravation des symptômes et/ou des signes cliniques en lien avec l'empyème,
   b. preuve de l'augmentation de taille de l'empyème,
   c. preuve de la rupture de l'empyème ;

▷

▷

3. la céphalée s'est significativement améliorée en parallèle avec l'amélioration de l'empyème ;
4. la céphalée a l'une ou les deux caractéristiques suivantes :
   a. unilatérale ou plus intense d' un côté,
   b. associée à une tension nucale.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'*empyème sous-dural* est une collection de pus localisée dans l'espace sous-dural, entre dure-mère et arachnoïde. Il est souvent secondaire à une otite, une sinusite ou une mastoïdite, mais peut être aussi une complication d'une méningite, en particulier chez l'enfant. Plus rarement, il peut se propager par voie septicémique, à partir d'un foyer à distance. Les germes les plus souvent en cause sont les anaérobies, le streptocoque, le staphylocoque et le pneumocoque.

La *céphalée* est focalisée au début, puis se généralise. Elle peut être accompagnée de fièvre, d'une raideur de la nuque, de troubles de la conscience, de crises convulsives, de signes focaux. Le diagnostic est fait par l'IRM qui montre le décollement et la prise de contraste méningés. Le traitement consiste en un drainage chirurgical et une antibiothérapie adaptée.

Céphalée due à une infection systémique (code 9.2)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une infection systémique (ICHD-3β : 9.2)

A. Céphalée de toute durée, remplissant le critère C.

B. Deux des éléments suivants :
1. une infection systémique a été diagnostiquée ;
2. il n'y a pas de méningite ou de méningoencéphalite.

C. La preuve de causalité est démontrée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de l'infection systémique ;
2. la céphalée s'est aggravée significativement en parallèle avec l'aggravation de l'infection systémique ;
3. la céphalée s'est significativement améliorée avec l'amélioration ou la résolution de l'infection systémique ;
4. la céphalée a l'une ou les deux caractéristiques suivantes :
   a. localisation diffuse,
   b. intensité modérée ou sévère.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée fait partie du syndrome infectieux général qui associe à des degrés divers fièvre, malaise, frissons, myalgies, arthralgies et asthénie. En fait, la propension à donner des céphalées varie en fonction de l'infection en cause : la grippe, la brucellose, la leptospirose, la malaria, la légionellose, les infections à mycoplasme sont particulièrement pourvoyeuses de céphalées. Elles n'ont aucune spécificité particulière. Elles sont diffuses, leur intensité est habituellement corrélée à l'importance de la fièvre, mais il peut y avoir des céphalées en l'absence de fièvre. Lorsque la céphalée est intense ou lorsqu'il existe d'autres symptômes neurologiques, on peut être amené à faire une ponction lombaire pour éliminer une méningite ou une encéphalite associée.

Les mécanismes de ces céphalées ne sont pas connus ; il pourrait s'agir d'un effet direct de la fièvre ou de la libération de toxines par l'agent infectieux.

Le traitement repose sur les antipyrétiques, les AINS et le traitement de l'infection en cause si cela est possible.

Céphalées inflammatoires

Les céphalées secondaires à une affection inflammatoire non infectieuse sont regroupées dans le groupe 7.3 de la classification internationale des céphalées. Ce groupe comprend la sarcoïdose, la méningite aseptique non infectieuse, d'autres maladies inflammatoires comme la maladie de Behçet, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome des antiphospholipides, l'hypophysite lymphocytaire et le syndrome de céphalées et de déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS. Les céphalées des artérites font partie du groupe 6 des affections vasculaires et sont décrites dans le chapitre 15.

Céphalée due à une neurosarcoïdose (code 7.3.1)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une neurosarcoïdose (ICHD-3β : 7.3.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une neurosarcoïdose a été diagnostiquée.
C. Le lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec le début de la neurosarcoïdose ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée de manière significative simultanément à l'aggravation de la neurosarcoïdose,

▷

▷

b. la céphalée s'est améliorée de manière significative simultanément à l'amélioration de la neurosarcoïdose,

3. la céphalée s'accompagne d'une ou plusieurs atteintes de nerfs crâniens ;

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La sarcoïdose est une granulomatose touchant préférentiellement les poumons et le médiastin, les yeux et la peau, plus rarement les méninges, le cerveau et les nerfs crâniens. Les céphalées sont en rapport avec une méningite lymphocytaire chronique ou avec une hydrocéphalie secondaire à l'infiltration granulomateuse méningée. Le diagnostic de neurosarcoïdose est évoqué sur :

- la ponction lombaire qui montre une méningite aseptique ;
- l'IRM qui peut montrer une prise de contraste des méninges de la base ou des lésions pseudotumorales parenchymateuses ou intraventriculaires.

Il est confirmé par la biopsie des lésions pulmonaires, cutanées ou ganglionnaires ou par une biopsie méningée si nécessaire. Le traitement est basé sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs en cas de corticorésistance.

Céphalée due à une méningite aseptique non infectieuse (code 7.3.2)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une méningite aseptique non infectieuse (ICHD-3β : 7.3.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Une méningite aseptique a été diagnostiquée par examen du LCS.

C. Le lien de causalité est démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec le début de la méningite aseptique ou a conduit à son diagnostic ;

2. l'un ou les deux éléments suivants :

a. la céphalée s'est aggravée de manière significative simultanément à l'aggravation de la méningite aseptique,

b. la céphalée s'est améliorée de manière significative simultanément à l'amélioration de la méningite aseptique ;

3. la céphalée est accompagnée d'autres symptômes et/ou de signes d'inflammation méningée, comme la raideur de la nuque (méningisme) et/ou la photophobie.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Encadré 17.1

Causes des méningites aseptiques d'origine inflammatoire

- Sarcoïdose.
- Maladie de Behçet.
- Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.
- Lupus érythémateux disséminé.
- Syndrome des antiphospholipides.
- Syndrome de Gougerot-Sjögren.
- Polyarthrite rhumatoïde.
- Connectivite mixte.
- Maladie de Wegener.
- Maladie de Kawasaki.
- Angéites cérébrales primitives et secondaires.
- Sclérose en plaques.
- Encéphalomyélite aiguë disséminée.

Bien que cela ne soit pas précisé dans le titre, ce groupe ne concerne que les *méningites aseptiques iatrogènes*. Il existe en fait de nombreuses autres causes de méningites aseptiques inflammatoires énumérées dans l'encadré 17.1.

Certains médicaments peuvent très rarement provoquer une méningite aseptique par un mécanisme immunoallergique. Il s'agit des AINS (ibuprofène, kétoprofène, naproxène, diclofénac), de certains antibiotiques (pénicilline, triméthoprime, isoniazide, ciprofloxacine), des immunoglobulines intraveineuses et des anticorps OKT3. Le tableau clinique associe fièvre, céphalées, syndrome méningé et parfois troubles de la conscience. Le diagnostic repose sur la ponction lombaire, mais lorsqu'une infection traitée par antibiotique se complique d'une méningite, il peut être difficile de différencier une réaction iatrogène d'une méningite bactérienne décapitée par l'antibiotique. L'antibiotique suspecté doit être remplacé par une céphalosporine de 3e génération.

L'*injection intrathécale de substances étrangères* peut être à l'origine d'une méningite aseptique. Les substances incriminées sont les produits de contraste des myélographies (qui ne sont plus guère utilisés actuellement), les cytotoxiques (méthotrexate, cytarabine) et exceptionnellement les corticoïdes et la rachianesthésie. La céphalée apparaît dans les heures qui suivent l'injection, elle est continue, non améliorée par le décubitus et associée aux autres éléments du syndrome méningé. Les diagnostics différentiels sont une méningite infectieuse d'inoculation (mais elle s'accompagne de fièvre) et une hypotension du LCS par brèche durale (mais la céphalée est orthostatique, calmée par le décubitus).

Céphalée due à une autre maladie inflammatoire (code 7.3.3)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une autre maladie inflammatoire (ICHD-3β : 7.3.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une pathologie inflammatoire non infectieuse connue comme cause de céphalée autre que celles déjà décrites ailleurs dans l'ICHD-3β a été diagnostiquée.
C. Le lien de causalité est démontré par l'un ou les deux éléments suivants :
1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec le début de la pathologie inflammatoire non infectieuse
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée de manière significative simultanément à l'aggravation de la pathologie inflammatoire non infectieuse,
   b. la céphalée s'est améliorée de manière significative simultanément à l'amélioration de la pathologie inflammatoire non infectieuse.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

De nombreuses maladies inflammatoires peuvent comporter des céphalées, mais il ne s'agit ni d'un symptôme habituel, ni d'un symptôme de premier plan. La céphalée témoigne habituellement de la présence d'une méningite aseptique inflammatoire (encadré 17.1), voire d'une méningo-encéphalite, mais il existe d'autres mécanismes provocateurs, comme par exemple dans la maladie de Behçet, une thrombose veineuse cérébrale compliquée d'une hypertension intracrânienne bénigne.

Devant une méningite aseptique, en particulier quand elle s'accompagne d'une hypoglycorachie, il faut d'abord évoquer la possibilité d'une méningite bactérienne décapitée par les antibiotiques, d'une méningite tuberculeuse ou d'une méningite carcinomateuse. Dans le doute et en attendant le résultat des cultures du LCS, un traitement antituberculeux d'épreuve s'impose. L'IRM permet d'éliminer une réaction liquidienne aseptique au contact d'une lésion parenchymateuse tumorale, infectieuse ou même vasculaire. Certaines affections de la substance blanche, comme la sclérose en plaques, l'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), l'encéphalite limbique ou d'autres syndromes auto-immuns peuvent s'accompagner d'une réaction liquidienne inflammatoire.

Lorsque la maladie inflammatoire est déjà connue, il est relativement facile devant un syndrome méningé d'évoquer une complication neurologique et

de pratiquer une ponction lombaire. À l'inverse, lorsque la méningite est isolée et révélatrice, le diagnostic de l'affection causale peut être très difficile et nécessite un examen clinique rigoureux et un suivi patient plutôt qu'une multiplication des examens paracliniques à l'aveugle.

Céphalée due à une hypophysite lymphocytaire (code 7.3.4)

Critères de diagnostic

Céphalée due à une hypophysite lymphocytaire (ICHD-3β : 7.3.4)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une hypophysite lymphocytaire a été diagnostiquée.
C. Le lien de causalité est démontré par l'un ou les deux éléments suivants :
1. la céphalée est apparue en lien chronologique étroit avec le début de l'hypophysite lymphocytaire ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée de manière significative simultanément à l'aggravation de l'hypophysite lymphocytaire,
   b. la céphalée s'est améliorée de manière significative simultanément à l'amélioration de l'hypophysite lymphocytaire.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'hypophysite lymphocytaire s'accompagne d'une hyperprolactinémie dans 50 % des cas et de la présence d'auto-anticorps antihypophyse dans 20 % des cas. À l'IRM, on voit une hypertrophie et une prise de contraste homogène de l'hypophyse. Cette affection se développe typiquement à la fin de la grossesse ou pendant le post-partum, mais elle peut se voir chez l'homme.

Syndrome de céphalées et de déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS (code 7.3.5)

Ce syndrome est également dénommée « pseudo migraine avec pléiocytose lymphocytaire ».

Critères de diagnostic

Syndrome de céphalées et de déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS (ICHD-3β : 7.3.5)

A. Les épisodes de céphalée pseudo migraineuse remplissent les critères B et C.
B. Les deux éléments suivants :

▷

▷

1. accompagnés ou rapidement précédés par l'installation d'au moins un des déficits neurologiques transitoires suivants qui durent plus de 4 heures :
   a. hémi paresthésie,
   b. dysphasie,
   c. hémiparésie ;
2. associés à une pléiocytose lymphocytaire du LCS (> 15 globules blancs/μL) avec bilan étiologique négatif.

C. Le lien de causalité est démontré par un ou les deux éléments suivants :

1. la céphalée et les déficits neurologiques transitoires se sont développés ou significativement aggravés en lien chronologique étroit avec la pléiocytose lymphocytaire du LCS ou ont conduit à son diagnostic ;
2. la céphalée et le déficit neurologique transitoire s'améliorent significativement avec l'amélioration de la pléiocytose lymphocytaire du LCS.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Il s'agit d'un tableau clinique particulier, qui survient chez des adultes jeunes (28 ans en moyenne), non migraineux en bonne santé et qui associe des épisodes de déficits neurologiques (troubles sensitifs, aphasie, déficit moteur, etc.) et des céphalées pulsatiles, uni- ou bilatérales modérées à sévères, avec vomissements, photophobie et phonophobie. Il existe une fièvre dans 22 % des cas. Certains patients rapportent une marche des symptômes semblable à celle de l'aura migraineuse, mais l'aura visuelle typique n'est pas fréquente (18 % des cas). Les épisodes durent plusieurs heures (en moyenne 5 heures, au maximum 72 heures) et se répètent à une fréquence variable (2 à 20) pendant plusieurs semaines mais toujours moins de 3 mois. Entre les épisodes, les sujets sont asymptomatiques. Des symptômes prémonitoires à type de toux, de diarrhée ou de rhinite peuvent précéder de plusieurs jours le début des épisodes.

Dans le LCS on trouve une réaction lymphocytaire (15 à 760 ¢/mm^3), une hyperprotéinorachie modérée et une glycorachie normale. Le scanner et l'angio-IRM sont normaux, les cultures du LCS restent stériles. Dans la plupart des cas, ces épisodes restent sans lendemain, mais des rechutes ont été rapportées. Dans tous les cas, le pronostic reste excellent. La pathogénie de ce syndrome est inconnue, mais le profil du LCS et les symptômes prémonitoires suggèrent un mécanisme auto-immun post-infectieux.

Bibliographie

Ducros A. Céphalées associées à une affection inflammatoire non infectieuse. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 333-41.

Ducros A. Céphalées infectieuses. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H, editors. Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison: Doin; 2005, p. 373-88.

Gladstone JP, Bigal ME. Infectious, toxic and metabolic headaches. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dodick DW, editors. Wolff's headache and other head pain. 8th edition New York: Oxford University Press; 2008, p. 533-49.

Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. Brain 1997;120:1105-13.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. Edition-3beta The international classification of headache disorders, 33. Cephalalgia; 2013, 629-809.

Hopkins S, Jolles S. Drug-induced aseptic meningitis. Expert Opin Drug Saf 2005;4:285-97.

Kennedy PG. Viral encephalitis : causes, differential diagnosis and management. J Neurol Neurosurg Psych 2004;75(suppl 1):i10-15.

Lu CH, Chang WN, Lui CC. Strategies for the management of bacterial brain abscess. J Clin Neurosc 2006;13:976-85.

Neufeld MY, Treves TA, Chistik V, Korczyn AD. Post-meningitis headache. Headache 1999;39:132-4.

Tyler KL. Update on herpes simplex encephalitis. Rev Neurol Dis 2004;1:169-78.

van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, Weisfelt M, Reitsma JB, Vermeulen M. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. N Engl J Med 2004;351:1849-59.

18 Céphalées et rachis cervical

Dominique Valade

Lors d'une douleur du cou, la plupart des spécialistes des céphalées s'intéressent d'abord à celles liées à des pathologies des vaisseaux du cou représentées essentiellement par les dissections artérielles. Les facteurs cervicaux sont souvent passés sous silence ou exceptionnellement considérés comme des facteurs importants. Pourtant ces céphalées d'origine cervicale qui désignent celles liées à une lésion due à un dysfonctionnement de structure située dans le cou ont des étiologies multiples, et l'importance que l'on attribue au rachis cervical dans la genèse des céphalées varie considérablement. Les neurologues estiment entre 0,5 et 2 % les céphalées d'origine rachidienne non traumatique, alors que Maigne estime que plus de 80 % des céphalées sont imputables à des désordres cervicaux. Il s'agirait d'une céphalée cervicale déclenchée par un facteur psychologique, la suppression du facteur cervical faisant disparaître la céphalée ou au moins diminuant nettement sa durée et son intensité. Sur le plan pathogénique, les discussions et les controverses sont identiques mais pour qu'une lésion et un dysfonctionnement du cou puissent être la cause d'une céphalée, il faut que les structures cervicales considérées comme source de celle-ci comportent des nocicepteurs et qu'il existe des connexions entre les voies sensitives susceptibles d'expliquer la projection de la douleur de la région cervicale à la tête. Les voies sensitives qui véhiculent les influx nociceptifs provenant de ces structures et qui peuvent entraîner une douleur référée à la tête sont les grands et petits nerfs occipitaux issus principalement de la racine C2, ainsi que les trois à quatre premières racines cervicales. Bien souvent, l'accent est mis sur l'importance de l'arthrose cervicale et des remaniements ostéophytiques mais la fréquence extrême de l'arthrose cervicale au-delà de 40 ans entraîne deux réactions totalement opposées. Pour certains, la quasi-totalité des céphalées postérieures est étiquetée d'origine arthrosique, alors que d'autres, vu la banalité de cette arthrose, lui dénient tout rôle étiopathogénique. Ainsi, quatre grands courants de pensées se côtoient :

- pour les orthopédistes et les neurochirurgiens, le rôle des perturbations ostéoligamentaires est fondamental ;
- pour Maigne, le concept de dérangement intervertébral mineur (DIM) prévaut ;
- aux États-Unis, Travell et Simons ont mis l'accent sur les facteurs musculaires et aponévrotiques tout en réactualisant le concept de douleur projetée ;

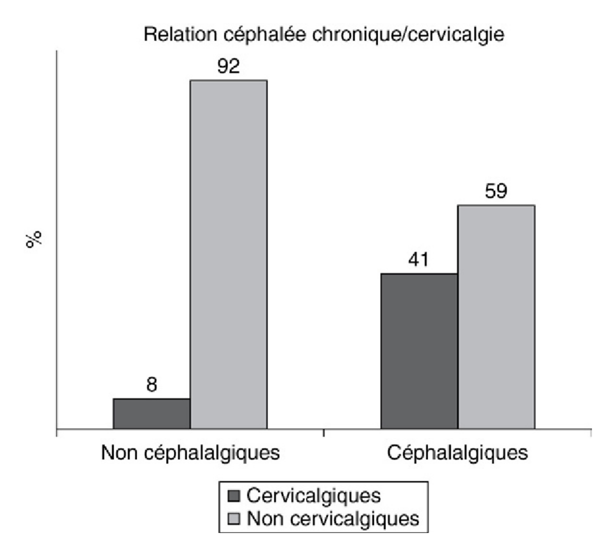


Figure 18.1. Relation céphalée chronique/cervicalgie.

• Sjaastad, à partir des travaux de Bogduk, a développé le concept de céphalées cervicogéniques en s'appuyant sur des études de la 2e racine cervicale, du grand nerf occipital d'Arnold et du nerf vertébral.

Mais il semble bien que de nombreux céphalalgiques soient en même temps cervicalgiques et que l'examen clinique objective des perturbations de la colonne cervicale chez de nombreux malades venant consulter pour des céphalées que ce soient des migraines, des céphalées tensives ou autres (encadré 18.1). Ainsi, comme le montre la figure 18.1, il y a 41 % de cervicalgiques chez les patients céphalalgiques contre 8 % chez les patients non céphalalgiques.

Encadré 18.1

Critères diagnostiques majeurs de la céphalée cervicogénique (d'après Sjaastad)

1. Symptômes et signes impliquant le cou :
   a. déclenchement d'une céphalée similaire à celle qui survient habituellement :
      – par des mouvements du cou ou le maintien de la posture de la tête,
      – et/ou par une pression externe au niveau de la région cervicale supérieure ou occipitale du côté symptomatique ;
   b. Limitation de la mobilité du cou ;
   c. douleur homolatérale du cou, de l'épaule ou du bras, plutôt vague et non radiculaire, ou occasionnellement douleur radiculaire du bras.

NB : a suffit comme seul critère de positivité dans le groupe 1 ; b et c isolément ne suffisent pas.

2. Confirmation par des blocs diagnostiques anesthésiques.
NB : ce critère est nécessaire pour les travaux scientifiques.
3. Unilatéralité de la céphalée sans changement de côté.
NB : ce critère doit être respecté dans les travaux scientifiques. Néanmoins, des cas de céphalées cervicogéniques bilatérales existent aussi.
4. Caractères de la céphalée :
   a. douleur modérée à sévère, non pulsatile, non lancinante, débutant habituellement dans le cou ;
   b. épisodes de durée variable ;
   c. ou douleur continue, fluctuante.
5. Autres caractéristiques d'une certaine importance :
   a. efficacité seulement marginale ou absence d'efficacité de l'indométacine ;
   b. efficacité seulement marginale ou absence d'efficacité de l'ergotamine et du sumatriptan ;
   c. sexe féminin ;
   d. antécédents non rares de traumatisme crânien ou cervical, habituellement de sévérité plus que moyenne.
NB : aucun des points 4 et 5 n'est obligatoire.
6. Autres caractéristiques de moindre importance (divers phénomènes associés aux crises, présents seulement occasionnellement, et/ou d'intensité modérée lorsqu'ils sont présents) :
   a. nausées ;
   b. phonophobie ou photophobie ;
   c. sensations vertigineuses ;
   d. vision trouble homolatérale à la céphalée ;
   e. difficultés de déglutition ;
   f. œdème ipsilatéral, essentiellement dans la région périoculaire.
La douleur peut être déclenchée par les mouvements du cou, la toux, le reniflement, les efforts de défécation. La pression locale de la racine C2 du grand nerf occipital d'Arnold et de l'apophyse transverse de C4-C5 peut déclencher la douleur et éventuellement des crises de longues durées. L'anesthésie locale des racines C2 et C3 bloque ces crises.

Névralgie occipitale (ou névralgie du grand nerf d'Arnold) (code 13.4)

Critères de diagnostic

Névralgie occipitale (ou névralgie du grand nerf d'Arnold) (ICHD-3β : 13.4)

A. Douleur uni ou bilatérale répondant aux critères B à E.
B. La douleur est localisée sur le trajet du grand, du petit et/ou du 3e nerf occipital.

▷

▷

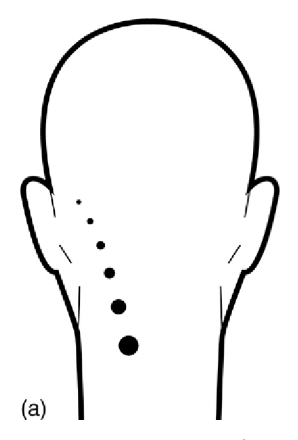
C. La douleur a 2 des 3 caractéristiques suivantes :
1. récidivant sous forme de crises paroxystiques durant de quelques secondes à minutes ;
2. d'intensité sévère ;
3. à type d'élancement, de coup de poignard ou de vive douleur.
D. La douleur est associée avec les 2 caractéristiques suivantes :
1. des dysesthésies et/ou une allodynie apparaissant lors de stimulations inoffensives du scalp et/ou des cheveux ;
2. l'une ou l'autre ou les deux des caractéristiques suivantes :
   a. Sensibilité des branches nerveuses touchées,
   b. zones gâchettes à l'émergence du grand nerf occipital ou dans la zone de distribution de C2.
E. La douleur est supprimée temporairement par des blocs anesthésiques locaux du nerf affecté.
F. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Anatomie

Du point de vue anatomique, le ganglion de la 2e racine cervicale se situe en regard de l'apophyse articulaire et donne naissance à deux rameaux. Le rameau postérieur de C2 en regard de l'articulation latérale C2-C3 donne trois branches dont la plus médiane constitue le grand nerf d'Arnold. Il passe sous le petit oblique traversant successivement le grand complexus et le trapèze, les branches terminales dépassant le vertex s'étendent vers le front mais aussi en temporal et en auriculaire.

Sémiologie

La symptomatologie de la névralgie occipitale est bien classique, maladie de l'âge moyen de la vie, plus fréquente chez la femme. Il s'agit d'une douleur intermittente ou continue avec des paroxysmes à type d'élancement, de brûlures ou de coups de poignard. Elle naît dans la partie externe de la région occipitale basse irradiant en haut et en avant, s'arrêtant classiquement au niveau de la projection du bord antérieur de l'oreille. En fait, dans un tiers des cas, elle se propage beaucoup plus en avant dans le territoire du trijumeau. La douleur à la pression du nerf directement sous le scalp se rencontre dans la plupart des cas et si celle-ci peut être déclenchée par la flexion de la tête en avant ou une pesée sur le vertex, il existe des points douloureux précis à la pression à l'émergence atloïdoaxoïdienne (figure 18.2). L'enquête radiologique doit être systématique à la recherche d'une perturbation locale (tumeur, ostéoarthrite d'origine diverse) et en dehors des lésions de la polyarthrite rhumatoïde de prolifération arthrosique paraissant banale, le bilan



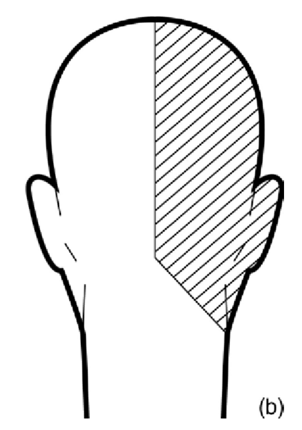


Figure 18.2. Névralgie du nerf occipital.
a. Trigger zones. b. Topographie de la douleur.

s'avère souvent normal et décevant, en particulier dans les cas d'origine post-traumatique qui représentent au moins la moitié des cas.

Traitement

Du point de vue pathogénique, le nerf lui-même n'est pas lésé, de même qu'il n'y a pas de syndrome du défilé à son émergence sous-trapézienne. Il s'agirait d'après Bogduk d'une irritation pathologique au niveau des articulaires postérieures de C1-C2 au contact desquels se trouve le ganglion de la 2e racine cervicale. Cela rejoint d'ailleurs le concept de dérangement intervertébral mineur de Maigne qui permet une approche thérapeutique plus précise. En effet, l'infiltration à l'émergence de l'Arnold ne donne souvent que des résultats temporaires, tandis que l'infiltration directe du ganglion de C2 au contact de l'articulaire postérieure C1-C2 est beaucoup plus satisfaisante.

Céphalée cervicogénique (code 11.2.1)

Le terme de céphalée cervicogénique a été introduit dans la littérature en 1983 par Sjaastad, qui en a proposé les critères diagnostiques (encadré 18.1). Le déclenchement mécanique de la douleur apparaît comme un critère essentiel de ces céphalées cervicogéniques et il a été suggéré que celles-ci pourraient être en rapport avec des désordres fonctionnels au niveau des muscles et des ligaments ou des articulations du rachis cervical. Aucune anomalie radiologique spécifique n'a été mise en évidence dans ces céphalées cervicogéniques. Ce concept comprend aussi une douleur temporale frontale ou oculaire mais toujours strictement unilatérale. Certains malades

peuvent avoir un fond douloureux permanent. L'évolution est prolongée avec des périodes de rémission et d'exacerbation.

À côté de cette conception, l'International Headache Society (IHS) a défini ses propres critères qui sont fournis dans l'encadré ci-après.

Critères de diagnostic

Céphalée cervicogénique (ICHD-3β : 11.2.1)

Céphalée causée par un désordre de la colonne cervicale aussi bien dans sa composante osseuse, discale et /ou des tissus mous.

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. La clinique, la biologie et/ou l'imagerie apportent la preuve de l'existence d'une pathologie ou d'une lésion du rachis cervical ou des tissus mous du cou connus pour être capable de provoquer des céphalées.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la pathologie cervicale ou l'apparition de la lésion ;
2. la céphalée s'est améliorée significativement ou s'est résolue en parallèle avec l'amélioration ou la résolution de la pathologie cervicale ou de la lésion ;
3. les amplitudes des mouvements cervicaux sont réduites et les céphalées sont significativement aggravées par les mouvements provoqués ;
4. la céphalée disparaît à la suite d'un bloc diagnostique de la zone cervicale en cause ou de son innervation.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les signes qui permettent de distinguer la céphalée cervicogénique de la migraine et de la céphalée de tension sont la localisation de la douleur, les tests de douleur provoquée par des mouvements de la tête ou par la pression musculaire et l'irradiation antéropostérieure de la douleur. Toutefois, même si ces signes peuvent être caractéristiques de la céphalée cervicogénique, ils ne sont pas spécifiques et ne signifient pas qu'il y ait réellement une relation causale. Les nausées vomissements photo-/phonophobie présents dans la migraine peuvent l'être aussi dans la céphalée cervicogénique mais à un degré moindre et la différencie de la céphalée de tension.

Les tumeurs, fractures, infections, polyarthrite rhumatoïde du rachis cervical supérieur n'ont pas été formellement identifiées comme des causes possibles de céphalée mais elles sont néanmoins acceptées comme telles lorsque elles sont authentifiées dans certains cas particuliers.

La spondylolyse cervicale et l'ostéochondrite peuvent ou pas être reconnues comme une cause possible, car dans de nombreux cas elles ne remplissent pas le critère B.

Le type de malade décrit par Sjaastad nous paraît correspondre à une réalité clinique que nous rencontrons assez souvent, plus particulièrement chez des sujets ayant eu un traumatisme cervical parfois minime avec phénomène du coup du lapin ; ce concept de céphalée cervicogénique peut être rapproché du concept de dérangement intervertébral mineur (DIM) de Maigne qui décrit trois types de céphalées cervicales :

- la céphalée sus-orbitaire ou occipito-orbitaire latérale (75 %) est facilement reconnue par le signe du sourcil de Maigne, la peau du sourcil étant pincée et roulée entre le pouce et l'index de la racine à la queue. Le pied du sourcil est souvent épais par rapport au côté sain et la manœuvre n'est douloureuse que du côté atteint. L'injection de lidocaïne ou d'hydrocortisone au contact de l'articulation C2-C3 fait disparaître la sensibilité douloureuse ;
- la céphalée occipitale par irritation des branches postérieures de C2-C3 représenterait 20 % des cas. Par la manœuvre de la friction, on constate une particulière sensibilité des dermatomes C2-C3 et s'y ajoute également un infiltrat cellulitique sous-occipital ;
- plus rarement (5 % des cas), on retrouve une céphalée occipitotemporo-mandibulaire par irritation de la branche antérieure de C2. L'épreuve du pincé-roulé au niveau de la région parotidienne et de l'angle de la mâchoire est alors très douloureuse.

Ainsi selon Maigne, le DIM est l'indication de choix des techniques de manipulations vertébrales directes ou indirectes, mais quant à attribuer 80 % des céphalées chroniques à une origine cervicale, il semble que cet auteur ait une approche particulière de la problématique de la maladie migraineuse ou des céphalées tensives.

Facteurs de contractures musculaires

La notion de dérangement intervertébral mineur ne peut nous faire oublier l'importance des phénomènes de contracture musculaire cervicale dans la genèse de certaines céphalées. L'étude de ces douleurs myofasciculaires a été le fait de Janet Travell et David Simons qui insistent sur le fait qu'il existe au sein des différents muscles des zones gâchettes dont la mise en tension directe ou indirecte entraîne des douleurs se projetant au niveau de l'insertion terminale de ces muscles. Cette zone gâchette se constituant lors d'un choc ou d'une tension excessive provoque une contraction douloureuse qui s'auto-entretient dans des circonstances variées en particulier lors du maintien de mauvaises attitudes. Les contractures musculaires cervicales localisées peuvent avoir un retentissement à distance au niveau céphalique et dans ces cas, la céphalée ne disparaît que par la mise en route de thérapeutiques spécifiques non pas *loco dolanti* mais au niveau de la zone gâchette.

Lorsque la douleur myofasciale cervicale est en cause, la céphalée devrait pouvoir être codée comme indiqué dans l' Appendice de la classification ICD-3β:

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à douleur myofasciale cervicale (ICHD-3β : A11.2.5)

A. Douleur de la tête et /ou du cou répondant au critère C.
B. Une source de douleur myofasciale dans les muscles du cou, incluant des points « gâchettes » reproductibles a été mise en évidence.
C. Lien de causalité démontré par au moins 2 des critères suivants :
1. l'un ou les deux critères suivants :
   a. la douleur s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la pathologie douloureuse myofasciale,
   b. la douleur s'est significativement améliorée en parallèle avec l'amélioration de la pathologie douloureuse myofasciale ;
2. une sensibilité anormale à la pression des muscles cervicaux en regard de la région douloureuse ;
3. disparition temporaire de la douleur après injection d'anesthésiques locaux dans les points gâchettes ou par massage des points gâchettes.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée secondaire à une radiculopathie cervicale supérieure est reconnue dans l' Appendice de la classification ICHD-3β, compte tenu de la convergence entre la nociception des premiers éléments cervicaux et du système trigéminal. Dans l'attente de nouveaux éléments de preuve, ce diagnostic se trouve devoir être codé :

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une radiculopathie cervicale supérieure (ICHD-3β : A11.2.4)

A. Céphalée et/ou douleur cervicale répondant au critère C.
B. Preuve clinique ou radiologique d'une radiculopathie C2 ou C3.
C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. au moins deux des critères suivants :
   a. la douleur s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la radiculopathie ou a conduit à sa découverte,
   b. la douleur s'est significativement améliorée ou aggravée en parallèle à l'amélioration ou l'aggravation de la radiculopathie,
   c. la douleur est temporairement abolie par une anesthésie locale de la racine concernée.
2. la céphalée est homolatérale à la radiculopathie.
D. N'est pas mieux expliquée un autre diagnostic ICHD-3β.

Facteurs psychopathologiques

Tous ces facteurs organiques ne doivent pas nous faire oublier la composante psychogène qui est souvent associée, liée à des phénomènes de tension excessive entretenus par le stress de la vie, le manque d'activité physique, les travaux sédentaires à posture constante et forcée ainsi que le surmenage.

Parfois ces douleurs ne sont que l'expression d'un état dépressif, mais l'éventualité la plus fréquente concerne des algies à point de départ organique qui vont secondairement se chroniciser sur un mode névrotique dont la céphalée post-traumatisme cervicale (« coup du lapin ») est l'exemple le plus fréquent. Outre le fait que le traumatisme initial puisse avoir entraîné des perturbations ostéoarticulaires, musculosquelettiques ou nerveuses, ce traumatisme constitue un choc psychologique important, avec des angoisses, un comportement de régression et de repliement sur soi, le blessé ne s'intéressant plus qu'à lui-même et au fonctionnement de son cou et de sa tête. Le port fréquent d'une minerve augmente les blocages physiques et psychologiques et la dépendance à autrui. L'entourage joue alors un rôle majeur dans l'évolution de cette régression.

La prise en charge doit se faire de façon complète en tenant compte simultanément des facteurs organiques, psychologiques, professionnels et sociaux.

La reprise d'une activité normale doit être recherchée le plus rapidement possible en expliquant au malade que les troubles ressentis vont s'amender dès que la mobilisation est reprise avec quelques douleurs mais qu'une immobilisation trop prolongée est source de raideurs retardant d'autant plus cette mobilisation.

Une approche suffisamment diversifiée doit libérer ce céphalalgique de son carcan cervical.

Tendinite rétropharyngée (code 11.2.2)

Critères de diagnostic

Tendinite rétropharyngée (ICHD-3β : 11.2.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. La tendinite rétropharyngée a été démontrée par la mise en évidence en imagerie d'une tuméfaction anormale des tissus mous prévertébraux au niveau du rachis cervical supérieur.

C. Lien de causalité démontré par la présence d'au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la tendinite rétropharyngée ;

▷

2. un ou les deux des éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée en parallèle avec l'aggravation de la tendinite rétropharyngée,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée ou s'est résolue en parallèle avec l'amélioration ou la résolution de la tendinite rétropharyngée.
3. la céphalée a été significativement aggravée lors des mouvements d'extension du cou, de rotation de la tête et/ou de déglutition ;
4. il existe une tension au niveau des apophyses épineuses des trois premières vertèbres cervicales.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Lors des tendinites rétropharyngées, une augmentation de la température corporelle et de la vitesse de sédimentation (vs) est généralement constatée. Les mouvements de rétropulsion et de rotation du cou, ainsi que ceux de la déglutition aggravent les douleurs. La palpation des muscles et tissus au niveau des 3 apophyses vertébrales supérieures est douloureuse.

Le scanner et l'IRM retrouvent des calcifications des tissus paravertébraux (visibles également dans certains cas en radiologie standard). Des éléments calcifiés sont visibles au sein des tissus œdématiés paravertébraux.

On doit éliminer une dissection carotidienne (ou tout autre lésion carotidienne) avant de confirmer le diagnostic.

Il s'agit d'un tableau exceptionnel caractérisé par une douleur cervicale haute et occipitale à début brutal, aggravée par les mouvements de la tête et la déglutition. Il existe le plus souvent une sensibilité à la palpation des apophyses transverses de C1-C2-C3 qui peut être associée à une fièvre et une vitesse de sédimentation élevée. Le scanner est le meilleur examen pour mettre en évidence de fines calcifications dans les tissus prévertébraux et une dissection carotidienne haute doit être éliminée. La douleur est soulagée en 2 semaines par des AINS à bonne dose.

Dystonie crâniocervicale (code 11.2.3)

Critères de diagnostic

Dystonie crâniocervicale (ICHD-3β : 11.2.3)

A. Douleur du cou et de la face postérieure de la tête répondant critère C.

B. La dystonie crâniocervicale est démontrée par des mouvements anormaux ou une posture défectueuse de la tête dus à une hyperactivité musculaire.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la dystonie crâniocervicale ;

▷

2. la céphalée s'est aggravée significativement en parallèle avec la progression de la dystonie crâniocervicale ;
3. la céphalée s'est améliorée significativement ou s'est résolue en parallèle avec l'amélioration ou la résolution de la dystonie crâniocervicale ;
4. la localisation de la céphalée correspond à la localisation du ou des muscles dystoniques.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les dystonies focales de la tête et du cou sont la dystonie pharyngée, le torticolis spasmodique, la dystonie mandibulaire, la dystonie linguale et une combinaison de la dystonie crâniocervicale (dystonie segmentaire crâniocervicale).

La douleur est probablement causée par la contraction musculaire locale et les modifications secondaires de la sensibilisation nociceptive.

Conclusion

S'il s'existe certainement des céphalées d'origine cervicale expliquées par les anastomoses entre le nerf trijumeau et les premières racines cervicales, leur diagnostic reste dans la majorité des cas difficile et controversé. La présence de cervicalgie lors des céphalées essentielles comme la migraine ou les céphalées de tension est très fréquente, et les critères qui permettent d'affirmer l'existence d'un lien causal entre le cou et la céphalée restent à déterminer. Il semble que le déclenchement par les mouvements du cou ou par le maintien d'une position de la tête associé à la stricte unilatéralité de la douleur soient indispensables au diagnostic. Les traitements proposés aux patients souffrant de céphalées cervicogéniques, qu'il s'agisse d'infiltration, de gestes chirurgicaux ou de manipulations, n'ont pas fait l'objet d'évaluation scientifique méthodologiquement correcte et comportent des risques. Le diagnostic et la prise en charge de ces patients sont donc difficiles et extrêmement variables d'un praticien à l'autre, mais négliger le facteur psychologique serait une grave erreur, la prise en charge doit non seulement être globale (physique et psychologique) mais aussi plus largement familiale, car la chronicisation de cette douleur est le pire écueil au soulagement de la cervicalgie et par la même de la céphalée qui peut en découler.

Bibliographie

Bogduk N. Headache and the neck. In: Goadsby PJ, Silberstein SD, editors. Headache. Boston: Butterworth-Heinemann; 1997, p. 369-82.

Edmeads J. The cervical spine and headache. Neurology 1998;38:1874-8.

Fahlgren R. Retropharyngeal tendonitis. Cephalalgia 1986;6:169-74.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia; 2013;33: 629-809.
Maigne R. Douleurs d'origine vertébrale et traitements par manipulations. Expansion scientifique française 1972.
Sjaastad O, Bovim G. Cervicogenic headache: the differenciation from common migraine. An overview. Funct Neurol 1991;6:93-100.
Travell JG, Simons DG. Myofascial pain and dysfunction, the trigger point manual. Baltimore: William and Wilkins; 1983.
Vautravers P, Maigne JY. Manipulations du rachis cervical. Rev Neurol (Paris) 2003;159:1064-6.

19 Céphalées et affections oculaires

Dominique Valade

Les douleurs oculaires péri- ou rétro-orbitaires, ainsi que les céphalées et les douleurs faciales référées à la sphère orbitaire sont le lot quotidien des ophtalmologues, neurologues et généralistes. Très souvent, les symptômes sont majorés par le patient par peur du risque de cécité ou de la présence d'une tumeur cérébrale, voire d'un anévrysme.

En réalité, les yeux sont rarement la cause des céphalées habituelles. Chez les patients pour lesquels l'atteinte oculaire est la cause de la douleur, la localisation, le caractère de la douleur, les symptômes associés oculaires sont généralement très évidents pour un observateur avisé.

L'injection conjonctivale, l'œdème de la cornée, une anomalie des pupilles et une baisse de vision sont les caractéristiques d'une telle atteinte et même un médecin autre qu'un ophtalmologiste doit être tout à fait capable d'identifier et d'interpréter ces signes rapidement. Mais un examen des yeux et du système visuel ne permet pas toujours de faire certains diagnostics cliniques lorsque le patient consulte pour céphalées chroniques, par exemple certaines pathologies primitivement non oculaires dans leur origine, tel que l'œdème papillaire dans l'hypertension intracrânienne idiopathique ou l'hémianopsie latérale homonyme en cas d'accident vasculaire cérébral. Tout patient présentant une douleur oculaire doit faire l'objet d'un examen ophtalmologique et neuro- ophtalmologique incluant :

- une observation de la mobilité oculaire, des larmes, de la réponse pupillaire ;
- une palpation des structures péri-oculaires ;
- une étude de la vision, du champ visuel, de la vision des couleurs, la mesure de pression intraoculaire, un examen à la lampe à fente et une évaluation du fond d'œil avec un ophtalmoscope.

Ainsi, peut-on localiser une pathologie des structures spécifiques affectant la vision et la mobilité oculaire. Parfois la douleur oculaire peut survenir par l'implication directe des structures orbitaires et périorbitaires, alors que les examens ophtalmologiques et neuro-ophtalmologiques sont strictement normaux. Seul un haut index de suspicion clinique et une neuro-imagerie appropriée peuvent rendre à l'œil et à la vision une étiologie propre.

La douleur chez un patient avec « un œil rouge » ou enflammé est généralement due à une infection ou une inflammation affectant la cornée, la conjonctive ou la sclérotique. Ces conditions sont le plus souvent facilement

diagnostiquées, un œil sain étant défini cliniquement comme présentant une cornée claire sans rougeur ou irritation de la conjonctive ou de la sclérotique.

Les causes de douleurs oculaires peuvent être divisées en deux groupes :

- celles avec un examen neurologique ou neuro-ophtalmologique anormal ;
- celles avec un examen neurologique et ophtalmologique normal.

Le deuxième groupe est lui-même divisé en trois sous-groupes :

- syndrome de l'œil douloureux ;
- douleur référée à l'œil à partir d'une pathologie autre souvent causée par des structures sans rapport avec la vision ;
- douleur de la région orbitale, de la fissure orbitale supérieure, du sinus caverneux due à une infiltration intracrânienne néoplasique ou inflammatoire.

Malheureusement, chez de nombreux patients aucune étiologie n'est découverte et on parle alors de douleurs oculaires idiopathiques ou de douleurs faciales atypiques.

Douleurs associées à un processus ophtalmologique ou neuro-ophtalmologique

Les branches du nerf trijumeau innervent l'œil et les tissus orbitaires.

La branche ophtalmique (V1) se divise en :

- nerf frontal qui innerve la conjonctive et la partie latérale de la paupière supérieure ;
- nerf nasociliaire qui est la seule innervation sensitive de l'œil.

Les deux nerfs ciliaires longs innervent la cornée, l'iris et le muscle ciliaire.

Les nombreux petits axones à terminaisons libres qui finissent dans le stroma cornéen et dans l'épithélium en font une des régions les plus sensibles du corps.

De huit à vingt nerfs ciliaires courts innervent la sclérotique et l'uvée.

Les cristallins, le vitré et la rétine ne contiennent pas de fibres de la douleur.

Nous n'insisterons pas sur les processus oculaires qui relèvent de l'ophtalmologiste et englobent toute cette spécialité pour nous concentrer sur le glaucome, les neuropathies optiques, les processus orbitaires et les ophtalmoplégies douloureuses.

Glaucome

Critères de diagnostic

Céphalée due à un glaucome aigu (ICHD-3β : 11.3.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Un glaucome aigu à angle fermé a été diagnostiqué.

▷

▷

C. Lien de causalité démontré par au moins 2 des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début du glaucome,
2. la céphalée s'est aggravée significativement avec la progression du glaucome,
3. la céphalée s'est améliorée significativement ou s'est résolue avec l'amélioration ou la résolution du glaucome,
4. le siège de la douleur concerne l'œil atteint.
N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le glaucome aigu s'accompagne généralement d'une douleur oculaire ou périorbitaire, d'une baisse d'acuité visuelle (brouillard oculaire) de nausées et de vomissements. Quand la pression intraoculaire augmente au-delà de 30 mmHg le risque de cécité augmente considérablement ce qui rend essentiel un diagnostic précoce.

Il existe plusieurs types de glaucomes qui, usuellement mais pas toujours, ont trois points en commun :
- une pression intraoculaire élevée ;
- une lésion manifeste du nerf optique ;
- un déficit du champ visuel.

La douleur oculaire est un symptôme non classique dans la plupart des formes de glaucomes. Malheureusement, la plupart des médecins ont tôt fait d'associer le glaucome avec la douleur, du fait de cette douleur si sévère qui survient dans cette forme relativement peu fréquente de glaucome qu'est le glaucome aigu à angle fermé.

Glaucome à angle ouvert

Le glaucome à angle ouvert primaire, le plus commun, présente :
- une élévation modérée de la pression intraoculaire entre 22 et 35 mm de mercure ;
- un nerf optique entouré d'une cupule (excavation papillaire) ;
- une tendance à développer une perte de champ visuel.

Classiquement bilatéral, il peut être très asymétrique et il y a une forte prédisposition héréditaire à cette affection. La plupart du temps asymptomatique, il est le fait d'une découverte de routine, car la pression oculaire s'élève extrêmement lentement et il s'accompagne donc très rarement de douleur.

Glaucome aigu à angle fermé

Il se manifeste le plus souvent par une douleur sévère aiguë localisée dans et autour de l'œil. Il est souvent associé à des nausées et des vomissements qui peuvent le faire prendre pour une migraine, une algie vasculaire de la face ou une lésion structurelle intracrânienne.

Dans la plupart des cas la chambre antérieure est sombre et l'approche de l'angle est fermée. L'apposition iris pupillaire/cristallin peut donner une impression de bloc relatif avec un flux aqueux ballonnant l'iris par derrière. Ce mouvement postérieur de l'iris est suffisant pour bloquer l'accès de l'angle dans des yeux prédisposés, entraînant une augmentation très rapide et très sévère de la pression oculaire (50 à 70 mm de mercure fréquemment).

Il se traduit par une douleur intense sur un œil rouge, un œdème de la cornée, une vision trouble, une pupille souvent dilatée à moitié ou de façon irrégulière et pas vraiment réactive à la lumière. Cette anomalie pupillaire peut être faible et être prise au début pour une compression de la IIIe paire crânienne. La douleur est si intense qu'elle irradie tout autour.

Un diagnostic rapide est crucial, car la situation peut être inversée très rapidement et l'absence de traitement peut se traduire par une cécité irréversible.

Le traitement aigu consiste en l'utilisation de collyre myotique ou d'autres agents (inhibiteurs de l'anhydrase carbonique ou agents osmotiques comme le mannitol) afin de diminuer la pression. Une fois la crise passée, l'utilisation d'un laser, pour créer un trou dans l'iris, permet d'éviter les récidives en créant le passage de l'humeur aqueuse de la chambre postérieure à la chambre antérieure.

Des formes de glaucomes à angle fermé intermittents peuvent se voir, le diagnostic en est souvent difficile, les patients souffrant d'épisodes de quelques minutes à quelques heures, l'œil pouvant rester normal entre les attaques avec pour exception la persistance d'ombres dans la chambre antérieure. Ces glaucomes à angle fermé intermittents ont pu être confondus avec des algies vasculaires de la face, mais le diagnostic précoce est crucial pour mettre en route le traitement.

Glaucome à tension normale ou à tension basse

Il est de cause inconnue et l'association avec une céphalée a été décrite mais sa signification reste peu claire.

Neuropathies optiques

Critères de diagnostic

Névrite optique (ICHD-3β : 13.5)

A. Céphalée uni ou bilatérale répondant au critère C.

B. Clinique, électrophysiologie, imagerie et/ou examens de laboratoire confirmant la présence d'une névrite optique.

C. Lien de causalité démontré par les 2 critères suivants :

1. La céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec la névrite optique ;

▷

▷

> 2. La céphalée a l'un ou l'autre ou les 2 des critères suivants :
>   a. Localisée en rétro-orbitaire, orbitaire, frontale et/ou temporale,
>   b. Aggravée par les mouvements oculaires.
>
> D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La névrite optique est souvent une manifestation de sclérose en plaques. La douleur précède la baisse de vision. Des séries cliniques rapportent la prévalence des céphalées dans la névrite optique autour de 90 %.

Il y a une grande incidence (90 %) entre la douleur et les mouvements oculaires quand il y a un rehaussement du signal du segment orbitaire en IRM crânienne et une haute probabilité (70 %) qu'il n'y ait pas une telle douleur quand il n'y a pas de rehaussement du signal.

Les névrites optiques se manifestent par une baisse de l'acuité visuelle, une baisse de la vision des couleurs, un déficit du champ visuel, un déficit pupillaire relatif et souvent des anomalies du disque optique telles qu'œdème ou atrophie du disque.

La cause la plus fréquente chez le patient de moins de 50 ans est la névrite optique inflammatoire. Une douleur périoculaire survient chez 92 % des patients avec une névrite optique typique et cette douleur est augmentée par les mouvements oculaires. En fait, l'absence de douleur est atypique dans les névrites optiques démyélinisantes.

Neurorétinite

C'est un groupe hétérogène de pathologies se caractérisant par une perte brutale de vision, un gonflement du disque optique et un exsudat péripapillaire, maculaire qui peut survenir en forme d'étoile. La douleur oculaire est similaire à celle de la névrite optique.

Souvent idiopathique, cette neurorétinite peut survenir dans des infections dues à :

- la syphilis ;
- la maladie de Lyme ;
- la maladie des griffes du chat ;
- la toxoplasmose.

Neuropathies optiques antérieures ischémiques

Elles surviennent plutôt chez les patients de plus de 55 ans et se traduisent très souvent par une douleur qui est au premier plan. La cause principale est l'artérite de Horton (*cf.* chapitre 15) avec tout le cortège de signes qui l'accompagnent habituellement si on la laisse évoluer, à savoir :

- fièvre ;
- douleur nucale ;
- syndrome polyalgique ;
- perte transitoire de champ visuel et/ou diplopie.

Lésion oculaire inflammatoire (code 11.3.4)

Critères de diagnostic

Lésion oculaire inflammatoire (ICHD-3β : 11.3.4)

A. Céphalée périorbitaire et douleur oculaire répondant au critère C.
B. Évidence clinique, biologique et/ou en imagerie d'une pathologie oculaire inflammatoire telle que iridocyclite, uvéite, sclérite, conjonctivite, choroïdite ou kératite.
C. Lien de causalité démontré par au moins 2 des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la pathologie oculaire ;
2. un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée en parallèle avec l'aggravation de la pathologie oculaire,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée ou s'est résolue avec l'amélioration ou la résolution de l'atteinte oculaire ;
3. un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'améliore significativement par application d'un topique anesthésique sur l'œil,
   b. la céphalée est aggravée par la pression appliquée sur le globe oculaire ;
4. en cas d'atteinte oculaire unilatérale la céphalée est ipsilatérale au trouble.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Du fait des recouvrements de champs nociceptifs et des convergences (renvoyant à des douleurs complexes référées) chaque source oculaire de douleur peut entraîner une douleur dans chacune des régions.

L'inflammation oculaire prend divers aspects et peut être catégorisée selon :

- le site (iridocyclite, choroïdite) ;
- l'évolution (aiguë, subaiguë, chronique) ;
- la cause (infection endogène ou exogène, traumatisme, port de lentilles, etc.) ;
- le type inflammatoire (granulomateux ou non).

Paralysie d'origine ischémique d'un nerf oculomoteur (code 13.6)

Critères de diagnostic

Paralysie d'origine ischémique d'un nerf oculomoteur (ICHD-3β : 13.6)

A. Céphalée unilatérale remplissant le critère C.

▷

▷

B. Clinique et imagerie confirmant une paralysie d'origine ischémique d'un nerf oculomoteur.
C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec la paralysie du nerf moteur,
2. la céphalée est localisée autour du sourcil et de l'œil ipsilatéral.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La majorité des paralysies des nerfs moteurs oculaires est douloureuse qu'il y ait présence ou absence de diabète. Elles peuvent survenir avant ou en concurrence avec le début d'une diplopie. La douleur est plus fréquente chez les patients avec une paralysie de la IIIe paire crânienne, moins en cas de parésie de la VIe paire et de moindre fréquence en cas de parésie de la IVe paire crânienne.

Processus orbitaires

Une lésion à effet de masse ou infiltrative, une infection, une inflammation, un processus vasculaire envahissant l'orbite peut ou non être associé à une douleur oculaire ; ainsi un ptosis, un chémosis conjonctival, une ophtalmoplégie ou une neuropathie optique ne sont pas spécifiques d'une étiologie orbitaire.

Les *métastases de cancer* telles que le poumon, le système gastro-intestinal ou la prostate peuvent entraîner une douleur orbitaire. Ainsi, tout individu qui présente une histoire de cancer et qui se plaint d'une douleur orbitaire de survenue récente doit avoir une neuro-imagerie orbitaire et cérébrale avec des clichés spécifiques de l'orbite et du sinus caverneux, utilisant des séquences *Fat Sat* à la recherche de possibles métastases.

Les *anomalies vasculaires* de l'orbite sont le fait de malformations artério-veineuses de fistules cavernodurales ou de fistules carotidocaverneuses qui peuvent entraîner des douleurs oculaires.

Ophtalmoplégies douloureuses

Syndrome de Tolosa-Hunt Critères de diagnostic

(ICHD-3β : 13.7)

A. Céphalée unilatérale répondant au critère C.
B. Deux des critères suivants :
1. inflammation granulomateuse du sinus caverneux, de la fissure orbitale supérieure ou de l'orbite démontrée par l'IRM ou la biopsie ;
2. parésie ipsilatérale d'un ou plusieurs nerfs IIIe, IVe ou VIe.

▷

▷

C. Lien de causalité démontré par les 2 caractéristiques suivantes :
1. la céphalée a précédé la parésie des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens d'au moins 2 semaines ou s'est développée avec elle ;
2. la céphalée est localisée autour de l'arcade sourcilière et de l'œil ipsilatéral.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Certains ont rapporté des cas de syndrome de Tolosa-Hunt qui avaient une implication additionnelle du Ve nerf crânien (le plus souvent le V1) ou du nerf optique, ainsi que des VIIe ou des VIIIe nerfs crâniens. L'innervation sympathique de la pupille est occasionnellement affectée. Le syndrome a été causé par du matériel granulomateux dans le sinus caverneux, par une fissure orbitale supérieure ou de l'orbite dans quelques cas biopsiés. Un suivi soigneux est nécessaire pour exclure les autres causes d'ophtalmoplégies douloureuses telles qu'une tumeur, une vascularite, une méningite basale, une sarcoïdose ou un diabète.

Le *syndrome de Tolosa-Hunt* est une maladie inflammatoire idiopathique de l'apex orbitaire ou du sinus caverneux qui entraîne un trouble au niveau des nerfs crâniens avec une ophtalmoplégie douloureuse accompagnée d'une céphalée ipsilatérale ou holocrânienne. C'est le même processus qu'une pseudotumeur granulomateuse inflammatoire orbitaire, mais plus postérieure. Le diagnostic repose sur l'IRM, l'angiographie et la veinographie des sinus caverneux. Les douleurs et parésies du syndrome de Tolosa-Hunt disparaissent quand elles sont traités de façon correcte par les corticoïdes.

Une atteinte périphérique isolée de la IIIe paire crânienne avec céphalée ipsilatérale ou holocrânienne est le plus souvent le fait d'une *neuropathie ischémique* ou d'une lésion compressive de la partie sous-arachnoïdienne du nerf. Parmi celles-ci, la plus fréquente est un *anévrysme de la partie postérieure de la carotide interne*. En cas de lésion ischémique, la pupille est épargnée car la lésion est limitée au centre du nerf. Au contraire, une compression de la IIIe paire crânienne par un anévrysme se traduit par une pupille dilatée et aréactive. La douleur fronto-orbitaire ressentie par les patients du fait d'un anévrysme peut provenir d'une irritation directe du nerf. Les lésions ischémiques des fibres du nerf oculomoteur peuvent être source de douleur en cas d'atteinte ischémique de la IIIe paire crânienne suite à un diabète ou un zona ophtalmique.

Une céphalée ou une douleur oculaire à début brutal associée à une atteinte des nerfs moteur oculaires uni- ou bilatérale, avec ou sans atteinte visuelle, suggère une *apoplexie pituitaire*.

Une *thrombose du sinus caverneux* peut aussi entraîner des céphalées sévères, généralement autour ou en arrière de l'œil, ipsilatérales, typiquement associées à un chémosis, un ptosis et une ophtalmoplégie. Spécialement chez les sujets immunodéprimés, on découvre des infections du sinus caverneux d'origine mycotique ou aspergillaire.

Douleur référée à l'œil depuis un processus pathologique non ophtalmique : douleur oculaire secondaire

Les *carotidynies* font références à une douleur provenant de la partie cervicale de l'artère carotide irradiant à la face, à l'oreille, à la tête, incluant l'œil du même côté. La douleur peut être sourde, battante et survenir par crise de plusieurs jours à plusieurs semaines. Durant les crises, l'artère carotide peut être tendue et la douleur accentuée par l'éternuement, la toux, le mouchage et les mouvements du cou. Cette carotidynie peut être associée à diverses atteintes de l'artère carotide et du cou tels des dissections, des anévrysmes, des artérites mais aussi des atteintes non vasculaires du cou comme une thyroïdite, une tumeur ou une mastoïdite. La carotidynie a été retirée de la deuxième édition de la classification internationale des céphalées pour être mis dans l'appendice, car il s'agit plus d'un syndrome regroupant des étiologies très différentes que d'une entité nosologique distincte.

Le *syndrome ischémique oculaire* survient progressivement du fait d'une hypoperfusion de l'œil qui peut être associée à une perte temporaire de vision et à une douleur localisée de l'orbite et de la partie supérieure de la face qui diminue lorsque le patient se penche en avant. Il s'accompagne souvent d'un œil rouge et il est le plus souvent dû à une sévère athérosclérose carotidienne ou à une atteinte de l'artère ophtalmique.

L'artérite de Horton est une importante cause de céphalée chez le sujet de plus de 50 ans. La céphalée peut être uni- ou bilatérale souvent temporale à début progressif ou explosif, souvent sourde avec des crises lancinantes s'aggravant la nuit et à l'exposition au froid. Du fait du haut risque de cécité, elle doit être diagnostiquée très précocement et mise au traitement par corticoïdes dès la suspicion et avant le résultat de la biopsie de l'artère temporale (*cf.* chapitre 15).

Causes oculaires dues aux anomalies réfractives et aux insuffisances de convergence

De nombreux patients ont des céphalées non localisées au niveau de l'œil, bilatérales frontales mais parfois aussi rétro-oculaires se présentant sous forme d'une céphalée de type tension pour laquelle on suggère une anomalie oculaire de réfraction ou de convergence. Très souvent, l'importance des erreurs de réfraction, des anisométropies, des hétérophories, des hétérotropies ou le fait de lire de façon prolongée entraîne l'augmentation d'une douleur sous-jacente se traduisant par un inconfort oculaire et parfois une irradiation au niveau temporal ou frontal. Certains patients céphalalgiques peuvent tirer un bénéfice au niveau de la lecture en faisant une correction de cette réfraction, mais ceci n'a que très peu de conséquence sur les céphalées.

Anomalies de réfraction (code 11.3.2)

Critères de diagnostic

Anomalies de réfraction (ICHD-3β : 11.3.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Un trouble de la réfraction non ou mal contrôlé sur un ou les deux yeux.

C. Lien de causalité démontré par au moins 2 des éléments suivants :

1. La céphalée s'est développée et/ou significativement aggravée en lien chronologique étroit avec le début ou l'aggravation du ou des troubles de réfraction ;
2. La céphalée s'est significativement améliorée après la correction du ou des trouble(s) de réfraction ;
3. La céphalée est aggravée par des tâches visuelles prolongées sous des angles ou à des distances où la vision est altérée ;
4. La céphalée s'améliore significativement quand la tâche visuelle est interrompue.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Presbytie

L'amplitude d'accommodation diminue progressivement avec l'âge mais le processus de presbytie n'est pas une cause significative d'inconfort oculaire ou de céphalée, même si occasionnellement des médicaments anticholinergiques peuvent entraîner un phénomène pharmacologique douloureux de pseudopresbytie.

Hypermétropie

Les sujets hypermétropes n'ont pas un pouvoir de réfraction suffisant dans un état de relaxation pour faire converger les rayons lumineux sur un plan. Cela est dû à un globe oculaire trop court par rapport à son pouvoir optique et pour arriver à faire le point, un énorme effort est à fournir. La constante contraction des muscles ciliaires peut causer une grande fatigue qui s'intensifie avec l'effort de fixation. Il faut savoir si cet inconfort est dû à la fatigue des muscles ciliaires, à la traction sur les sclérotiques où à l'action des muscles faciaux accessoires. Toutefois, il est intéressant de remarquer que les enfants hypermétropes n'ont pas cette fatigue parce que leur réserve d'accommodation est extrêmement importante. Ces maux de tête ou cette fatigue ne surviennent qu'à partir de la trentaine quand la réserve d'accommodation commence à diminuer. Il s'agit d'une céphalée frontale qui disparaît quand l'hypermétropie est corrigée par des verres.

Myopie

Les sujets myopes ont un globe oculaire qui est trop long pour leur pouvoir de focus dans la cornée et les lentilles. Les myopes n'ont pas de problème de sur utilisation des muscles ciliaires, mais ils peuvent développer une fatigue des muscles orbiculaires et un inconfort du fait d'un constant strabisme.

Astigmatisme

C'est le résultat d'une non-conformité de la cornée ou des lentilles elles-mêmes. L'astigmatisme est présent chez la plupart des patients, simplement un grand degré d'astigmatisme peut entraîner de légères céphalées.

Insuffisances de convergence

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une hétérophorie ou une hétérotropie (avec strabisme latent ou manifeste) (ICHD-3β : 11.3.3)

A. Céphalée frontale répondant critère C.
B. Le strabisme a été identifié avec au moins un des symptômes suivants :
1. vision floue ;
2. diplopie ;
3. difficulté à passer d'une vision proche à une vision lointaine et/ou vice versa.
C. Lien de causalité démontré par au moins 2 des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début du strabisme ou a permis sa découverte ;
2. la céphalée s'est significativement améliorée après la correction du strabisme ;
3. la céphalée est aggravée par les tâches visuelles prolongées ;
4. la céphalée disparaît à la fermeture d'un œil et/ou l'arrêt de la tâche visuelle.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Lorsqu'il y a une trop petite convergence pour la nécessité requise d'accommodation, les patients sont souvent exophoriques ou exotropiques de façon intermittente de près. Des efforts supplémentaires sont nécessaires pour maintenir la vision binoculaire simple, ce qui peut causer une fatigue, voire même une diplopie. Ces symptômes ne surviennent généralement qu'après un effort important de vision de près. La céphalée ou l'inconfort oculaire en résultant peuvent être corrigés en réduisant les efforts de près à l'aide de prismes qui corrigent l'insuffisance de convergence.

Bibliographie

Dayan M, Turner B, Mc Ghee C. Acute angle closure glaucoma masquerading as systemic illness. Br M ed J 1996;313:413-5.
Kaimbo DK, Missoten L. Headaches in ophthalmology. J Fr Ophtalmol 2003;26:143-7.
Gerling J, Janknecht P, Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. Neuroophtalmol 1998;19:93-9.
Goldberg RA, Rootman J, Cline RA. Tumors metastatic to the orbit: a changing picture. Surv Ophtalmol 1990;35:1-24.

20 Céphalées et pathologies rhinosinusiennes[1]

Dominique Valade

Les algies rhinosinusiennes tiennent dans les écrits médicaux une place très variable selon les époques. Pendant longtemps, on peut dire sans beaucoup exagérer que toute céphalée non expliquée passait entre les mains du rhinologiste qui trouvait toujours un acte chirurgical à effectuer. Depuis ces dernières années, on parle d'algies crâniofaciales de cause rhino sinusiennes et l'on est d'accord pour insister sur le nombre important de cas où l'étiologie nasosinusienne est abusivement invoquée et sur le rôle néfaste des interventions nasales, notamment lorsque le sujet consulte exclusivement pour des céphalées.

Nous nous limiterons aux céphalées dues aux pathologies touchant les sinus et l'étage antérieur de la base du crâne ; les pathologies touchant le rocher (les tumeurs, les otites chroniques majeures avec pachyméningite) sont exceptionnellement responsables de céphalées, elles ne figurent pas ici car relevant essentiellement du spécialiste ORL.

Généralités

Épidémiologie

La prévalence de la rhinosinusite chronique est de 3 à 6 %, mais les études épidémiologiques étant basées très souvent sur des interrogatoires, l'intrication de pathologies telles que la céphalée migraineuse ou la céphalée de tension rend le diagnostic difficile à affirmer, d'autant qu'il n'existe pas ou peu de critères séméiologiques spécifiques des douleurs sinusiennes. Cette notion de douleur sinusienne est souvent basée sur la seule topographie de la douleur, notamment lorsque l'on fait des études épidémiologiques. Chez la plupart des patients présentant des douleurs de la face, le premier diagnostic évoqué par le patient lui-même, puis relayé par son médecin généraliste, est celui de « sinusite » mais une étude menée à la Mayo Clinic a montré que sur 100 patients se présentant avec un diagnostic de sinusite seulement huit en avaient réellement une.

1. Chapitre adapté de : « Céphalées de cause ORL », par Philippe Herman, Romain Kania, in Migraine et céphalées, coordonné par M.-G. Bousser, A. Ducros, H. Massiou, coll. « Traité de neurologie », Rueil-Malmaison : Doin, 2005 ; 389-98.

Tableau 20.1. Critères diagnostiques[1] de rhinosinusite (AAO-HNS).

Critères majeurs	Critères mineurs
Pus dans les fosses nasales à l'examen	Céphalée
Douleur faciale/pression/congestion/plénitude	Fièvre
Obstruction nasale/rhinorrhée purulente	Halitose
Fièvre (seulement dans les formes aiguës)	Asthénie
Hyposmie/anosmie	Douleurs dentaires Toux Otalgie

[1] Le diagnostic est affirmé par l'existence de deux critères majeurs ou d'un critère majeur et de deux critères mineurs.

Anatomie

L'innervation des différents sinus relève du nerf trijumeau (le sinus maxillaire est innervé par des branches du nerf maxillaire supérieur [V2], alors que les cellules ethmoïdales sont innervées par la branche ophtalmique [V1] par le biais des nerfs ethmoïdaux).

La totalité des cavités sinusiennes, qui sont des cavités aériques, sont tapissées par une muqueuse de type respiratoire et communiquent avec la fosse nasale par des méats de petit calibre. La clairance muco-ciliaire amène vers la fosse nasale, puis le rhinopharynx un film de mucus qui recouvre cette muqueuse. La morphologie des sinus est extrêmement variable d'un patient à l'autre, allant d'une agénésie des sinus frontaux jusqu'à un sinus frontal très développé se prolongeant jusqu'à l'os pariétal ; le sinus sphénoïdal peut aller d'une petite cavité en avant de la selle turcique à une pneumatisation rétrosellaire, se développant même dans certains cas sous le lobe temporal en cas de pneumatisation de la racine des ptérygoïdes.

Clinique (tableau 20.1)

Si l'appellation rhinosinusite est préférée à sinusite, cela tient au fait que les atteintes de cette sphère sont le plus souvent intriquées, entraînant une pathologie globale dont le diagnostic est grandement facilité par l'existence de signes rhinologiques associés tels que rhinorrhée, éternuement, dysosmie, etc.

À côté de ces formes complètes, on peut avoir à l'inverse des diagnostics différentiels difficiles, notamment lorsque l'atteinte est unilatérale et de type pulsatile. Devant ce type de douleur, tous les diagnostics de céphalée primaire peuvent se discuter (migraine, céphalée de tension, algie vasculaire de la face) et ce, d'autant que l'absence de signes rhinologiques associés peut encore plus compliquer la situation. La proximité des sinus

sphénoïdaux du sinus caverneux complique davantage le diagnostic quand on sait l'extrême sensibilité de cette zone, et d'authentiques sinusites sphénoïdales peuvent par leur topographie mais aussi par la violence de la douleur mimer une dissection carotidienne. Malheureusement, le vocable de rhinosinusite regroupe des pathologies très diverses et leur spécificité n'est pas prise en compte dans la plupart des études.

Une fois ces notions acquises, il faut savoir malgré tout que les spécialistes sont parvenus à se mettre d'accord sur des critères concernant les interactions entre sinus et céphalées, ces critères émanent :

- des ORL : critères de l'American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) ;
- des neurologues : critères de l'International Headache Society (IHS).

L'International Headache Society quant à elle a défini des critères diagnostiques tournant autour du symptôme céphalée qui est le point d'ancrage de la classification.

Critères de diagnostic

Céphalée due à une rhinosinusite

Céphalée due à une rhinosinusite aiguë (ICHD-3β : 11.5.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Évidence clinique, endoscopique et/ou d'imagerie de rhinosinusite aiguë.

C. Lien de causalité démontré par au moins 2 des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la rhinosinusite ;
2. un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée significativement en parallèle avec l'aggravation de la rhinosinusite,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée ou s'est résolue en parallèle avec l'amélioration ou la résolution de la rhinosinusite ;
3. La céphalée est exacerbée par la pression exercée sur les sinus paranasaux ;
4. Dans le cas d'une rhinosinusite unilatérale la céphalée est ipsilatérale à la rhinosinusite.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à une rhinosinusite chronique ou récurrente (ICHD-3β : 11.5.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Évidence clinique, endoscopique et/ou d'imagerie d'une infection ou d'une inflammation actuelle ou passée des sinus de la face.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

▷

▷

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la rhinosinusite chronique ;
2. la céphalée fluctue en parallèle avec le degré de congestion des sinus, d'écoulement et des autres symptômes de la rhinosinusite ;
3. la céphalée est exacerbée par la pression exercée sur les sinus paranasaux ;
4. dans le cas d'une rhinosinusite unilatérale la céphalée est ipsilatérale à la rhinosinusite.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Dans cette approche, on abandonne complètement le critère localisation comme critère diagnostique, ce qui a le mérite comme on l'a vu précédemment de moins interférer avec les céphalées primaires de même localisation.

Migraine et céphalée de tension sont souvent confondues avec la céphalée de la rhinosinusite, telle que définit au-dessus. Un groupe de patients peut être identifié comme ayant toutes les caractéristiques de la migraine sans aura (ICHD-3β : 1.1) et de façon concomitante d'autres signes comme une douleur faciale, une congestion nasale et une céphalée déclenchée par les changements de temps. Aucun de ces patients n'a de jetage purulent ou d'autres signes de rhinosinusite aiguë. Il est donc nécessaire de distinguer une céphalée due à une rhinosinusite (ICHD-3β : 11.5) de la « sinusite », diagnostic souvent évoqué par les patients, mais qui manque totalement de spécificité. La plupart de ces patients avec cette soi-disant « sinusite » remplissent les critères de la migraine sans aura, avec une céphalée qui est accompagnée de signes vasosécrétoires dysautonomiques intéressant la sphère nasale, par mise en jeu de la boucle réflexe trigémino- parasympathique (*cf.* chapitre 3), mais qui n'ont rien à voir avec une infection ou une inflammation sinusienne aiguë.

Examens complémentaires

Endoscopie

Les techniques d'examens ont beaucoup évolué au cours de ces dernières années et notamment la rhinoscopie antérieure, consistant à observer la partie antérieure des fosses nasales à l'aide d'un spéculum, qui a été supplantée par l'examen endoscopique réalisé soit avec un fibroscope souple, soit avec un endoscope rigide. On peut ainsi sinon visualiser le contenu des sinus au moins pratiquer un examen précis de la paroi latérale des fosses nasales recherchant des signes d'inflammation, une éventuelle obstruction des ostiums, un écoulement suspect.

Scanner

L'examen de choix est maintenant le scanner qui visualise parfaitement contenu et structure des sinus, mais il doit être interprété en fonction de la

clinique, car une banale rhinopharyngite peut générer des images spectaculaires. La localisation faciale d'une douleur ne présume en rien d'une étiologie sinusienne de même la traditionnelle radiographie des sinus, appelée le Blondeau ou 4 incidences, est pratiquement abandonnée au profit du scanner des sinus, réalisé sans injection et qui permet une analyse très fine de(s)/du :

- contenu des sinus ;
- l'état de la muqueuse ;
- morphologie du labyrinthe ethmoïdal ;
- parois des sinus ;
- rapports entre les dents et les sinus.

Interprétation des examens

Il est en revanche certain que la normalité de l'examen endoscopique et du scanner élimine à coup sûr une pathologie sinusienne et qu'il est totalement illusoire, voire anormal, de réaliser un geste sur les sinus ou les cornets quand les signes cliniques bien qu'évocateurs ne peuvent faire conclure à une pathologie rhinosinusienne.

S'il existe des anomalies au scanner, il faut prendre soin de tenir compte du moment de l'évolution de la pathologie qui se modifie au fil du temps et n'a pas de réelle spécificité. En effet, une image inquiétante lors d'une poussée peut avoir disparu dans le mois, au contraire un banal comblement de sinus ne présage en rien de l'étiologie.

Mais le scanner peut parfois apporter d'emblée le diagnostic s'il montre un mucocèle avec refoulement des corticales, une truffe aspergillaire ou une apposition périostée sur les parois des sinus.

Étiologies

Les différentes sinusites douloureuses

Types de sinusites

Les formes aiguës (moins de 4 semaines) sont volontiers douloureuses, alors que les formes chroniques (supérieures à 12 semaines) le sont rarement. C'est ainsi le cas de la :

- rhinosinusite allergique ;
- rhinosinusite à éosinophilie ;
- polypose nasosinusienne.

Il existe néanmoins des pathologies infectieuses chroniques, notamment frontales et surtout sphénoïdales qui sont parfois extrêmement douloureuses du fait de leur localisation et c'est principalement le cas pour les sinusites sphénoïdales qui du point de vue anatomique sont au contact du sinus caverneux.

Sinusites à localisation maxillaire

Elles sont les plus fréquentes et s'accompagnent d'une rhinorrhée purulente et d'une douleur sous-orbitaire du côté infecté.

À retenir

Cas particulier

La sinusite maxillaire d'origine dentaire survient en l'absence de toute rhinopharyngite et doit faire rechercher une infection osseuse maxillaire ou encore un corps étranger dentaire.

Sinusites frontales et localisations plus rares ethmoïdales et sphénoïdales

Elles ont un risque plus élevé de complication d'autant que les signes rhinologiques peuvent être absents. Ces sinusites sont le plus souvent bactériennes et qu'elles soient aiguës ou chroniques, elles sont très douloureuses. Le plus souvent, on a une altération des défenses muqueuses due à un virus. Les lésions muqueuses associées à un épaississement du mucus entretiennent l'infection et le remplissage du sinus concourt à créer un empyème qui remplit la cavité de sécrétions purulentes qui font perdre l'aération. Une rhinopharyngite peut entraîner une douleur sinusienne, mais la surinfection se caractérise par des céphalées pulsatiles en l'absence d'obstruction nasale ou de rhinorrhée, qui surviennent en début de soirée ou la nuit et qui sont augmentées par la position penchée en avant.

Complications des sinusites

Ce sont essentiellement les sinusites frontales, ethmoïdales et sphénoïdales qui ont tendance à se compliquer. Ces complications sont dues à la diffusion de l'infection par la propagation de thromboses septiques. Les veines de la muqueuse ethmoïdale se drainent dans les veines de l'orbite, les veines de la muqueuse frontale se drainent dans le réseau sanguin du diploé de l'os frontal, puis dans les vaisseaux dure-mèriens et le sinus sagittal supérieur. Enfin, les veines de la muqueuse sphénoïdale se drainent soit directement dans les sinus caverneux, soit dans le diploé puis les veines durales. Ces caractéristiques du retour veineux rendent compte des complications possibles des sinusites qui sont les suivantes :

- en frontal, des ostéomyélites, des empyèmes extra- ou sous-duraux, voire des thromboses du sinus sagittal supérieur ;
- en ethmoïdal, des complications orbitaires telles que des abcès sous-périostés, une cellulite ou un phlegmon de l'orbite ;
- dans la localisation sphénoïdale, les complications sont plutôt des méningites, des ostéites ou des thromboses du sinus caverneux. Les sphénoïdites

bactériennes chroniques s'accompagnent d'une rhinorrhée postérieure fétide avec céphalées chroniques.

Ces complications surviennent secondairement au bout de 1 à 3 semaines et le renforcement secondaire de la céphalée est évocateur d'une complication intracrânienne (encadré 20.1).

Encadré 20.1

Conduite à tenir

- Rechercher systématiquement :
  - une douleur frontale ou rétro-orbitaire ;
  - des signes d'hypertension intracrânienne, méningés ou ophtalmologiques (œdème palpébral, chémosis, exophtalmie ou troubles de la mobilité oculaire).
- Faire un scanner avec injection au moindre doute.

Cas particulier des sinusites fongiques

Le développement et la croissance d'une truffe aspergillaire intraluminale entraînent une céphalée due à la surinfection chronique du fait du blocage dans la cavité sinusienne par des spores d'*Aspergillus fumigatus*. Le diagnostic est fait au scanner qui montre l'opacité intrasinusienne. Le traitement est chirurgical et consiste en l'évacuation de la truffe sous guidage endoscopique.

Mucocèles

Il s'agit d'un sinus qui grandit sans communiquer avec la fosse nasale avec une étiologie congénitale, iatrogène ou inflammatoire. Il se manifeste en cas de poussée inflammatoire par des céphalées et des signes ophtalmologiques à type d'exophtalmie ou de paralysie oculomotrice. Cela se traduit anatomiquement par des parois osseuses repoussées, ce qui à l'extrême, du fait de la déformation des parois osseuses, peut entraîner un remodelage du labyrinthe éthmoïdal et se transformer en sinusite.

Polypose nasosinusienne

Cette pathologie touche environ 1 % de la population. Elle se traduit par une inflammation permanente de la muqueuse nasale liée à une infiltration par des polynucléaires. Les céphalées y sont inconstantes et leur genèse peu claire qu'elles soient la résultante d'une atteinte directe des cavités nasosinusiennes ou indirecte par l'intermédiaire d'une céphalée de tension induite par la persistance de troubles rhinologiques. Quel que soit le facteur déclenchant, la cure chirurgicale de ces polypes soulage l'éventuelle céphalée et améliore le confort de vie du patient. Mais il faut toujours prêter une

attention particulière à une pathologie rhinosinusienne traînante, associée à une altération de l'état général qui peut révéler une sarcoïdose ou une maladie de Wegener.

Déviations de cloison et autres points de contact

Du fait d'une croissance décalée entre les différents éléments qui composent la cloison nasale, des déviations plus ou moins importantes existent chez chacun d'entre nous sans aucune conséquence douloureuse. Ce n'est que quand la fosse nasale se bloque ou se comble que l'on peut aboutir à une sinusite. Il en est de même pour les cornets qui contiennent des corps caverneux qui se remplissent et se vident durant les cycles nasaux, ce qui par stimulation répétée des fibres de la douleur activerait le système trigéminovasculaire. On a donc réalisé des septoplasties dont l'intérêt est controversé, d'autant que l'on a retrouvé curieusement la même proportion de conflits septoturbinaux chez des patients atteints de céphalées et chez des témoins.

Dans la deuxième version de la classification internationale des céphalées, il est précisé que : « la déviation de la cloison nasale, l'hypertrophie des cornets, l'atrophie de la muqueuse sinusienne et le contact muqueux ne sont pas suffisamment validés comme cause de céphalées. » Toutefois, dans cette deuxième version de la classification, une nouvelle entité a été créée dans l'appendice (*A11.5.3 : céphalée attribuée à une affection de la muqueuse nasale, des cornets ou du septum*), dans l'attente d'études complémentaires, et cette entité a été maintenue dans l'appendice de ICHD-3β.

Autres affections sinusiennes ou juxtasinusiennes responsables de douleurs

Il peut s'agir de lésions tumorales d'origine sinusienne ou extrasinusienne.

La pathologie sinusienne tumorale maligne la plus fréquente étant le carcinome épidermoïde, avec le tabac comme facteur de risque principal. Les douleurs sont très fréquentes et un bilan d'imagerie nécessaire au moindre doute.

Chez certains travailleurs exposés notamment aux poussières de bois, il faut penser à l'adénocarcinome des sinus ethmoïdaux.

D'autres tumeurs plus rares peuvent être rencontrées comme des cylindromes, des chordomes ou des chondrosarcomes.

Bibliographie

Abu-Bakra M, Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. J Laryngol Otol 2001;115:629-32.

Cady RK, Schreiber CP. Sinus headache or migraine? Considerations in making a differential diagnosis. Neurology 2002;58(Suppl 6):S10-4.

Clerico DM. Sinus headaches reconsidered: referred cephalgia of rhinologic origin masquerading as refractory primary headaches. Headache 1995;35:185-92.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33: 629-809.

Lanza DC, Kennedy DW. Adult rhinosinusitis redefined. Otolaryngol Head Neck Surg 1997;117:S1-7.

Lund VJ. Diagnosis and treatment of nasal polyps. BMJ 1995;311:1411-4.

Tarabichi M. Characteristics of sinus-related pain. Otolaryngol Head Neck Surg 2000;122:842-7.

Wolff HG, McAuliffe GW, Goodell H. Experimental studies on headache: pain reference from the nasal and paranasal cavities. Trans Am Neurol Assoc 1942;68:82-3.

21 Céphalées et affections oromandibulaires

Michel Lantéri-Minet

Les céphalées et algies faciales d'origine oromandibulaire correspondent en pratique à trois situations cliniques très différentes :
- algies d'origine dentaire ou gingivale ;
- glossodynie ;
- syndrome de dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire. Ce chapitre développe successivement ces trois entités.

Algies d'origine dentaire ou gingivale

Les affections dentaires provoquent habituellement des douleurs dentaires et/ou une douleur faciale, mais rarement une céphalée. La douleur provoquée par une dent peut cependant être projetée et déclencher une céphalée.

Les algies d'origine dentaire ou gingivale sont causées par des processus le plus souvent inflammatoires affectant la pulpe et/ou le parodonte qui correspond à l'ensemble des tissus de soutien de la dent. Comme c'est souvent le cas pour les céphalées secondaires, leurs critères diagnostiques sont assez imprécis, alors qu'en pratique elles ont des caractéristiques qui permettent le plus souvent de facilement les identifier.

Critères de diagnostic

Céphalée due à une affection d'origine dentaire ou maxillaire (ICHD-3β : 11.6)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Évidence clinique et/ou d'imagerie d'une pathologie ou d'une lésion d'une ou plusieurs dents et/ou de la mâchoire, connue pour être capable de provoquer des céphalées.
C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la pathologie ou de la lésion ;
2. un ou les deux des éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée en parallèle de l'aggravation ou de la progression de la pathologie ou de la lésion,

▷

Les céphalées en 30 leçons

▷

b. la céphalée s'est significativement améliorée ou résolue en parallèle avec l'amélioration ou la résolution de la pathologie ou de la lésion ;
3. la céphalée est exacerbée par la pression appliquée sur la lésion ;
4. dans le cas d'une pathologie ou d'une lésion unilatérale, la céphalée est ipsilatérale.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Algies pulpaires

La plus fréquente des algies d'origine dentaire ou gingivale est provoquée par la pulpite survenant le plus souvent dans les suites d'une carie dentaire. Lorsqu'elle se limite à l'émail, la carie dentaire est indolore. Dès lors qu'elle affecte la dentine, elle entraîne une hyperhémie pulpaire qui se caractérise par une douleur peu localisée déclenchée par des stimulations thermiques froides et/ou chaudes. La douleur de l'hyperhémie pulpaire est très brève disparaissant rapidement après le retrait du stimulus thermique l'ayant déclenchée. Si, à ce stade d'alarme, la carie initiale n'est pas soignée, l'évolution va se faire vers une pulpite aiguë séreuse qui se caractérise par la prolongation de la douleur en dépit du retrait de la stimulation l'ayant déclenchée, voire l'apparition d'une douleur spontanée. À un stade encore plus évoluée, une pulpite purulente survient qui se caractérise cliniquement par :

- l'apparition d'une douleur constante ;
- l'augmentation de l'intensité douloureuse ;
- l'apparition d'une tonalité pulsatile.

Dans tous les cas, le diagnostic est confirmé par l'examen de l'odontologiste qui peut ainsi proposée un traitement de la pathologie dentaire initiale et éviter l'évolution de l'atteinte au parodonte.

Algies parodontaires

Les algies parodontaires témoignent d'une atteinte du tissu de soutien de la dent dont la traduction clinique est l'apparition d'une douleur provoquée à la percussion de la dent. Cette atteinte se fait selon différents stades évolutifs. Le premier est celui de la parodontite apicale aiguë (ou desmodontite aiguë séreuse) qui, faisant suite à la pulpite, témoigne de la diffusion du processus inflammatoire à l'espace péri-apical. La douleur de la parodontite apicale aiguë peut-être intense et aggravée par le décubitus et la chaleur. Elle s'associe souvent à une sensation de « dent longue » secondaire à l'inflammation du ligament alvéolo-dentaire. L'examen odontologique met en évidence l'inflammation de la gencive en regard de la dent concernée dont la percussion est très douloureuse. De plus, la dent est souvent mobile du fait

d'un élargissement du desmodonte visible sur la radiographie. Non traitée, cette parodontite apicale aiguë peut évoluer vers :

- une parodontite aiguë suppurée qui s'accompagne d'une altération de l'état général et d'une collection suppurée pouvant aboutir à une fistulisation ;
- vers une parodontite chronique au cours de laquelle la dent peut perdre sa sensibilité à la percussion et prend une teinte grisâtre liée à sa mortification. Dans ce cas, le diagnostic est confirmé par la visualisation d'un granulome apical sur la radiographie.

Après avulsion dentaire peut survenir le syndrome de la dent fantôme : une douleur au niveau de la dent manquante reproduit la douleur existant avant l'extraction. Devant l'absence de signes cliniques ou radiologiques d'inflammation, on doit conclure à une douleur neuropathique par déafférentation et prescrire des antidépresseurs tricycliques ou des antiépileptiques.

Glossodynie

Classée dans le treizième groupe (névralgies faciales, douleurs centrales, algies faciales primaires et autres céphalées) de la classification internationale des céphalées, la glossodynie (ou stomatodynie ou syndrome de la « bouche en feu ») est une des entités les plus difficiles qu'il y ait à prendre en charge. Elle se caractérise par une sensation de « brûlures » intra buccales et touche le plus souvent la femme quelques années après la ménopause. La sensation de brûlure peut se limiter à la langue (glossodynie) ou affecter l'ensemble de la cavité buccale (stomatodynie) et peut être diversement associée à une sensation de « bouche sèche », des paresthésies et une altération du goût.

Critères de diagnostic

Glossodynie ou syndrome de la bouche brûlante (*burning mouth syndrome*) (ICHD-3β : 13.10)

A. Douleur de la bouche remplissant les critères B et C.
B. Revenant journellement pendant plus de 2 h par jour depuis plus de 3 mois.
C. La douleur a les deux caractéristiques suivantes :
1. à type de brûlure ;
2. semblant superficielle sur la muqueuse buccale.
D. La muqueuse buccale est d'apparence normale et l'examen clinique incluant les tests sensitifs est normal.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Face à un tel syndrome, il est essentiel d'éliminer une cause locale (avant tout une candidose buccale) et une cause générale (diabète, carence vitaminique) dont le traitement fait disparaître la symptomatologie douloureuse. En l'absence d'une telle cause locale ou générale, le tableau clinique apparaît comme essentiel. Longtemps, il a été mis sur le compte de facteurs psychologiques, les patientes souffrant de ce syndrome présentant souvent des troubles anxieux et/ou des troubles de l'humeur. En fait, cet élément psychiatrique semble plus la conséquence que la cause du syndrome douloureux chronique, qui est actuellement suspecté d'être d'origine neuropathique. En effet, des récentes études reposant sur la ponction-biopsie de muqueuse linguale ont permis de démontrer une réduction de la densité en petites fibres amyéliniques similaire à celle rapportée dans d'autres syndromes douloureux neuropathiques comme la polyneuropathie à petites fibres. Néanmoins, cette assimilation à une douleur neuropathique est un peu contredite par la troisième édition de l'ICHD qui a ajouté dans les critères diagnostiques de la glossodynie la notion de la normalité de l'examen sensitif.

L'attitude thérapeutique est le plus souvent calquée sur celle utilisée face à des douleurs neuropathiques (traitement de première intention par antidépresseurs tricycliques ou mixtes et/ou par gabapantinoïdes) sachant que l'utilisation du clonazépam en topique (1 cp de 2 mg de clonazépam à sucer puis à recracher 3 fois/j) a été proposée sur la base d'un essai thérapeutique contrôlé. Cette solution thérapeutique est bien évidemment à proposer en première intention en raison de son innocuité liée au fait qu'avec ces modalités d'utilisation l'effet du clonazépam ne repose pas sur un passage systémique de cette benzodiazépine.

Syndrome de dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire

L'articulation temporomandibulaire peut être le point de départ de diverses douleurs, c'est pourquoi les algies d'origine temporomandibulaire sont bien individualisées dans la classification internationale des céphalées (*cf.* encadré ci-dessous). Les critères de cette classification rendent le diagnostic aisé quand les douleurs ont pour origine une atteinte structurale de cette articulation. Dans ce cas, la douleur est le plus souvent perçue au niveau des muscles masticateurs (masséter et/ou temporal) ou de la région péri-auriculaire. Il s'y associe des signes cliniques attestant d'un mauvais fonctionnement articulaire (bruit articulaire, réduction ou asymétrie de l'ouverture buccale) et, surtout, les explorations complémentaires confirment l'anomalie structurale de l'articulation temporomandibulaire dont le traitement règle le problème définitivement.

Critères de diagnostic

Céphalée ou algie faciale due à un dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire (ICHD-3β : 11.7)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Évidence clinique et/ou d'imagerie d'une pathologie affectant l'articulation temporomandibulaire (ATM), les muscles de la mastication et/ou d'autres structures associées.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la pathologie temporomandibulaire ;
2. un ou les deux des éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée en parallèle de la progression de la pathologie temporomandibulaire,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée ou s'est résolue en parallèle avec l'amélioration ou la résolution de la pathologie temporomandibulaire ;
3. la céphalée est déclenchée ou exacerbée par les mouvements volontaires de la mâchoire, par les mouvements passifs d'ouverture et/ou les manœuvres provoquées par la pression sur l'ATM et les muscles de la mastication ;
4. quand la pathologie temporomandibulaire est unilatérale, la céphalée est ipsilatérale.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le diagnostic est par contre fort difficile quand l'anomalie de l'articulation temporomandibulaire est fonctionnelle, car les explorations complémentaires ne mettent en évidence aucune anomalie ou des anomalies minimes sans réelle valeur pathologique et ainsi le deuxième critère diagnostique n'est donc pas rempli. Une telle anomalie résulte d'un dysfonctionnement musculaire, favorisé par des facteurs psychologiques (au premier rang desquels l'anxiété et une mauvaise gestion du stress), faisant qu'on le rencontre assez souvent chez les sujets souffrant de céphalées primaires et notamment de migraine et/ou de céphalée de tension. Dans cette situation, le clinicien est exposé à deux erreurs :

- une erreur par défaut consistant à n'aucunement considérer le dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire ;
- une erreur par excès consistant, au contraire, à considérer le dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire comme le facteur causal principal.

En fait, un tel dysfonctionnement de l'articulation temporomandibulaire est un facteur associé qu'il convient de prendre en compte chez certains

patients souffrant de migraine et/ou de céphalée de tension, notamment s'il existe une comorbidité anxieuse. Cette prise en considération doit conduire à une prise en charge thérapeutique spécifique qui passe essentiellement par une prothèse occlusale (gouttière gingivale mise en période nocturne) et/ou des approches comportementales qui, en fonction de la sévérité de ce facteur, peuvent aller de la simple relaxation à la thérapie cognitivocomportementale.

Bibliographie

Graff-Radford SB, Canavan DW. Headache attributed to orofacial/temporomandibular pathology. In: Olesen J, Goadsby PJ, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 3rd edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 1029-36.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Édition 3β. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Suarez P, Clark GT. Burning mouth syndrome: an update on diagnosis and treatment methods. J Calif Dent Assoc 2006;34:611-22.

22 Céphalées par abus médicamenteux[1]

Michel Lantéri-Minet

L'existence d'une possible céphalée induite par un abus médicamenteux a été suggérée pour la première fois il y a soixante ans, de façon anecdotique chez des employés de l'industrie pharmaceutique qui avaient accès librement à de la phénacétine et de façon plus détaillée chez des migraineux utilisant excessivement de l'ergotamine. Cependant, elle n'a été individualisée qu'en 2004 dans la seconde édition de l'ICHD. La céphalée par abus médicamenteux est définie comme une céphalée secondaire survenant chez des sujets préalablement céphalalgiques, le plus souvent migraineux, suite à une prise excessive et régulière d'antalgiques et/ou d'antimigraineux spécifiques qui induit une céphalée chronique quotidienne. La notion anamnestique d'une aggravation de la céphalée pendant l'abus médicamenteux, qui était un des critères diagnostiques dans la seconde édition de l'ICHD, n'a pas été reprise dans la troisième édition. Cette suppression est justifiée car la surconsommation médicamenteuse n'est pas toujours facile à situer dans le temps, en particulier quand la céphalée par abus médicamenteux est installée depuis longtemps faisant que le patient est dans l'incapacité de se souvenir si la surconsommation médicamenteuse a précédé l'apparition de la céphalée chronique quotidienne ou si cette surconsommation médicamenteuse a simplement fait suite à l'installation de la céphalée chronique quotidienne. De même la troisième édition de l'ICHD ne fait plus référence au sevrage médicamenteux et au retour à une expression céphalalgique épisodique deux mois après ce sevrage. Il n'en reste pas moins que face à un patient souffrant d'une CCQ associée à un abus médicamenteux, le sevrage médicamenteux reste la première mesure thérapeutique (*cf.* chapitre 11) et que cela a été mis en exergue par les récentes recommandations de bonne pratique sur la prise ne charge de la CCQ proposées par la Société française d'étude des migraines et céphalées, la Société française d'étude et traitement de la douleur et l'Association des neurologues libéraux de langue française.

1. Chapitre adapté de : « Céphalées par abus médicamenteux », par Michel Lantéri-Minet, in Migraine et céphalées, coordonné par M.-G. Bousser, A. Ducros, H. Massiou, coll. « Traité de neurologie », Rueil-Malmaison : Doin, 2005 ; 361-72.

Épidémiologie

Si l'on considère l'ensemble des patients venant consulter en structures de soins tertiaires, spécialisées dans la prise en charge des patients céphalalgiques, la proportion de patients souffrant de céphalée par abus médicamenteux est de 5 à 10 %. Cette proportion a été retrouvée par l'analyse de la base de données de l'Observatoire des migraines et céphalées mise en place par la Société française d'étude des migraines et céphalées et qui regroupe 16 centres spécialisés français. En population générale, les données épidémiologiques concernant les céphalées par abus médicamenteux résultent essentiellement d'une extrapolation des données des études épidémiologiques concernant les céphalées chroniques quotidiennes. Entre 25 et 40 % de sujets souffrant d'une céphalée chronique quotidienne allèguent un abus médicamenteux, il a été ainsi possible d'estimer la prévalence des céphalées par abus médicamenteux à 1 % dans la population générale. L'étude FRAMIG 3 réalisée en France a retrouvé une prévalence de 0,8 % sachant que cette étude ne s'est intéressée qu'aux céphalées par abus médicamenteux survenant chez les migraineux. Ces données confirment l'importance des céphalées par abus médicamenteux et expliquent qu'elles représentent la troisième plus fréquente cause de céphalées en soins primaires.

Diagnostic

L'ICHD définit la céphalée par abus médicamenteux comme une céphalée chronique quotidienne (céphalée présente au moins 15 jours par mois depuis au moins 3 mois) associée à un abus médicamenteux régulier, et individualise huit sous-types en fonction de la nature des médicaments impliqués (*cf.* encadré ci-dessous) :

- ergotamine ;
- triptans ;
- antalgiques ;
- opioïdes ;
- association antalgique fixe de plusieurs principes actifs ;
- association de plusieurs médicaments ;
- association imprécise de plusieurs médicaments ;
- autre médicament.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus médicamenteux (ICHD-3β : 8.2)

Le cadre générique de la céphalée par abus médicamenteux est défini par trois critères diagnostiques.

▷

▷

A. Céphalée survenant ≥ 15 j/mois chez un patient ayant une céphalée primaire préexistante
B. Surconsommation régulière depuis plus de 3 mois d'un ou plusieurs médicaments utilisés comme traitement de crise et/ou traitement symptomatique des céphalées [1]
C. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3

Selon le ou les médicaments en cause, l'ICHD distingue huit sous-types de céphalée par abus médicamenteux.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus d'ergotamine (ICHD-3β : 8.2.1)

A. Céphalée répondant aux critères du code 8.2 de la céphalée par abus médicamenteux.
B. Prise régulière d'ergotamine au moins 10 jours par mois et depuis plus de 3 mois.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus de triptan (ICHD-3β : 8.2.2)

A. Céphalée répondant aux critères du code 8.2 de la céphalée par abus médicamenteux.
B. Prise régulière d'un triptan au moins 10 jours par mois et depuis plus de 3 mois.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus d'antalgique simple (non opiacé) (ICHD-3β : 8.2.3)

A. Céphalée répondant aux critères du code 8.2 de la céphalée par abus médicamenteux.
B. Prise régulière d'un antalgique simple au moins 15 jours par mois et depuis plus de 3 mois.

En fonction de la nature du médicament, l'ICHD-3β individualise trois sous-types de céphalée par abus d'antalgique simple : paracétamol (code 8.2.3.1), acide acétylsalicylique (code 8.2.3.2) et anti-inflammatoire non salicylé (code 8.2.3.3).

Critères de diagnostic

Céphalée par abus d'un opioïde (ICHD-3β : 8.2.4)

A. Céphalée répondant aux critères du code 8.2 de la céphalée par abus médicamenteux.

B. Prise régulière d'un opioïde au moins 10 jours par mois et depuis plus de 3 mois.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus d'une association antalgique fixe de plusieurs principes actifs (ICHD-3β : 8.2.5)

A. Céphalée répondant aux critères du code 8.2 de la céphalée par abus médicamenteux.

B. Prise régulière d'une combinaison de médicaments[1] au moins 10 jours par mois et depuis plus de 3 mois.

[1] La combinaison de médicaments implique typiquement de simples analgésiques combinés avec des opioïdes, du butalbital (aux États-Unis) et/ou de la caféine.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus d'une association de plusieurs médicaments (ICHD-3β : 8.2.6)

A. Céphalée répondant aux critères du code 8.2 de la céphalée par abus médicamenteux.

B. Prise régulière d'ergotamine, de triptans, d'antalgiques simples, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou d'opioïdes au moins 10 jours par mois depuis plus de 3 mois sans qu'aucun de ces médicaments considéré individuellement ne soit utilisé en abus.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus médicamenteux imprécisé de plusieurs classes médicamenteuses (ICHD-3β : 8.2.7)

A. Céphalée répondant aux critères de 8.2 : *céphalée par abus médicamenteux*.

B. Tous les critères suivants :

1. prise régulière d'une combinaison d'ergotamine, de triptans, d'antalgiques simples, d'AINS et/ou d'opioïdes ≥ 10 j/mois depuis plus de 3 mois ;
2. la nature des classes médicamenteuses surconsommées, leurs modalités d'utilisation ou de surutilisation, leurs quantités ne peuvent être établies.

Critères de diagnostic

Céphalée par abus médicamenteux d'un autre médicament (ICHD-3β : 8.2.8)

A. Céphalée répondant aux critères de 8.2 : *céphalée par abus médicamenteux*.

B. Prise régulière ≥ 10 j/mois depuis plus de 3 mois d'un ou plusieurs médicaments autres que ceux décrits ci-dessus, utilisés en traitement de crise et/ou traitement symptomatiques des céphalées.

La classification internationale des céphalées considère la consommation médicamenteuse en termes de nombre de jours d'utilisation par mois (tableau 22.1) sans référence à la quantité absolue consommée (faisant qu'un jour avec une seule prise médicamenteuse a la même valeur qu'un jour avec de multiples prises médicamenteuses). Par ailleurs, depuis sa troisième édition, l'ICHD mentionne explicitement la régularité des prises médicamenteuses. Cette précision est essentielle car les prises médicamenteuses fréquentes et régulières sont beaucoup plus susceptibles d'induire une céphalée par abus médicamenteux que les prises massives mais entrecoupées de longues périodes sans prise médicamenteuse (figure 22.1). En effet, l'entretien d'une céphalée par abus médicamenteux résulte dans le fait que le patient présente une céphalée de rebond dès lors qu'il arrête les prises du ou des médicaments concernés. Ainsi, lorsque le patient reste plus de 10 jours sans céphalée lors d'une période sans prise médicamenteuse le diagnostic de céphalée par abus médicamenteux ne peut pas être retenu.

Dans la seconde édition de l'ICHD, il était proposé des particularités sémiologiques pour certains sous-types de céphalée par abus médicamenteux (tableau 22.2). Cette intégration sémiologique dans les critères diagnostiques a été supprimée de la troisième édition car il existe trop peu de

Tableau 22.1. **Seuils d'utilisation (nombre de jours par mois) définissant l'abus médicamenteux dans les céphalées par abus médicamenteux selon la classification internationale des céphalées de l'International Headache Society (ICHD-IIIβ : 8.2).**

Médicaments (code ICHD-3β)	Utilisation
Ergotamine (code 8.2.1)	Au moins 10 j/mois depuis plus de 3 mois
Triptans (code 8.2.2)	Au moins 10 j/mois depuis plus de 3 mois
Antalgiques non opiacés (code 8.2.3)	Au moins 15 j/mois depuis plus de 3 mois
Opioïdes (code 8.2.4)	Au moins 10 j/mois depuis plus de 3 mois
Association fixe de plusieurs principes actifs (code 8.2.5)	Au moins 10 j/mois depuis plus de 3 mois
Association de plusieurs médicaments (codes 8.2.6 et 8.2.7)	Au moins 10 j/mois depuis plus de 3 mois
Autre médicament (code 8.2.8)	Au moins 10 j/mois depuis plus de 3 mois

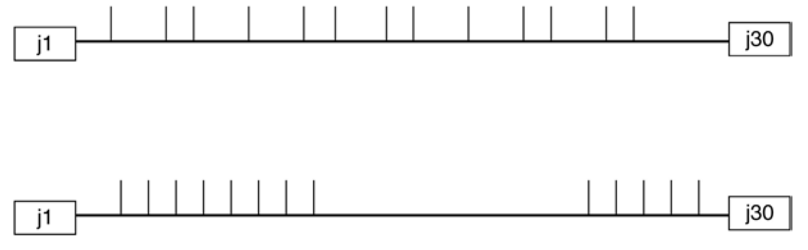


Figure 22.1. Modalités de la prise médicamenteuse excessive.
Chaque ligne horizontale représente l'agenda d'un patient sur une période d'un mois (j1 à j30). Chaque trait vertical représente un jour avec consommation médicamenteuse. Dans les deux cas, le patient a eu 13 jours de consommation médicamenteuse dans le mois. Dans l'agenda supérieur, la céphalée par abus médicamenteux est possible du fait de la régularité de l'abus. Dans l'agenda inférieur, la céphalée par abus médicamenteux est peu probable, car le patient ne présente aucune céphalée de rebond dans la période sans prise médicamenteuse qui sépare les deux périodes avec prises médicamenteuses excessives.

données factuelles attestant d'une telle spécificité sémiologique. Il convient par ailleurs de noter que l'ICHD ne tient pas compte dans la description de la céphalée par abus médicamenteux, de symptômes fréquemment observés :

- asthénie ;
- irritabilité ;
- troubles cognitifs (difficultés mnésiques, diminution de la concentration) ;
- troubles du sommeil.

Tableau 22.2. Spécificités de la céphalée par abus médicamenteux en fonction des médicaments impliqués dans l'abus.

	Opioïdes	Ergotés	Triptans
Sémiologie CCQ	Céphalée de tension	Intermédiaire	Migraineuse
Comorbidité anxiodépressive	+++	++	±
Altération qualité de vie	+++	++	±
Délai d'apparition moyen de la céphalée par abus médicamenteux	5 ans	3 ans	1,5 an
Céphalée de rebond lors du sevrage	Tardive Sévère	Intermédiaire	Précoce Modérée
Récidive post-sevrage	+++	++	+

La comorbidité anxiodépressive, très fréquente, n'est également pas non plus mentionnée, bien qu'elle joue un rôle non négligeable sur le plan physiopathologique.

Implication des différents antalgiques et antimigraineux

Le démembrement de la céphalée par abus médicamenteux en différents sous-types (*cf.* encadré ci-dessus) rend compte d'un abus médicamenteux avec, en pratique, tous les médicaments utilisés au cours du traitement abortif des céphalées, éventuellement multiple.

La question reste néanmoins de savoir si ces différents médicaments exposent les patients qui les utilisent au même risque de céphalée par abus médicamenteux. À ce titre, il est important de noter que l'implication de ces différents médicaments est avant tout directement en rapport avec la fréquence de leur prescription et de leur utilisation. Ainsi, à partir du recrutement en centres tertiaires, si l'on considère l'évolution de la nature des principes actifs responsables des céphalées par abus médicamenteux sur ces dix dernières années, on constate une :

- disparition de l'implication des barbituriques (au moins en Europe et notamment en France) et de la glafénine ;
- diminution de l'implication des dérivés ergotés, de la caféine ou d'antalgiques non spécifiques comme la noramidopyrine ;
- augmentation de l'implication du paracétamol, des opioïdes (notamment de la codéine), des triptans ainsi que des anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Cette évolution est le reflet de l'évolution du marché des traitements de la crise de migraine. Indépendamment de ce point, l'utilisation de principes actifs possédant un effet psychoactif, qu'il soit sédatif comme pour les

opioïdes et les barbituriques ou stimulant comme pour la caféine, expose plus au risque de céphalée par abus médicamenteux. Des travaux épidémiologiques récents suggèrent même que les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les triptans (qui ne possèdent pas de propriétés pyschoactives) n'exposeraient pas au risque d'abus médicamenteux les patients migraineux qui les utilisent pour traiter leurs crises. Les résultats de ces travaux restent cependant à confirmer tant sont fréquents les patients venant consulter en structures de soins tertiaires avec une céphalée chronique quotidienne associée à un abus de triptans et/ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Au-delà de l'implication différentielle des médicaments dans le risque d'apparition d'une céphalée par abus médicamenteux, il convient de signaler que la présentation clinique d'une céphalée par abus médicamenteux est en partie dépendante du ou des médicaments impliqués dans l'abus. Ce point est illustré par la comparaison de la céphalée par abus de triptans et celle par abus d'opioïdes (tableau 22.2). Ainsi, la céphalée par abus de triptans conserve souvent une sémiologie migraineuse (persistance de l'unilatéralité, de la pulsatilité et des signes associés), alors que la céphalée par abus d'opioïdes se présente plus volontiers avec une sémiologie de céphalée de tension. Parallèlement, les sujets souffrant de céphalée par abus de triptans décrivent souvent une absence de céphalée entre deux prises médicamenteuses, alors que ceux souffrant d'une céphalée par abus d'opioïdes se plaignent de la persistance d'une céphalée entre deux prises médicamenteuses. Les spécificités des différentes céphalées par abus médicamenteux vont bien au-delà de la sémiologie. Par rapport aux patients souffrant d'une céphalée par abus de triptans, les patients souffrant d'une céphalée par abus d'opioïdes ont souvent une comorbidité anxiodépressive plus importante et une moindre qualité de vie. Ces derniers sont également souvent plus difficiles à traiter, car la céphalée de rebond qui fait suite au sevrage est plus tardive et plus sévère que celle survenant chez les patients souffrant d'une céphalée par abus de triptans. La présentation clinique des céphalées par abus médicamenteux n'est bien évidemment pas aussi dichotomique, l'abus médicamenteux ne se limitant pas à ces deux classes médicamenteuses et étant souvent multiple chez un même patient.

Physiopathologie

On considère en général que l'abus médicamenteux induit la transformation d'une céphalée primaire épisodique en céphalée chronique quotidienne puis l'entretient. Le retour à un phénotype épisodique de la céphalée après sevrage médicamenteux est l'argument le plus robuste pour retenir ce concept, mais il n'a cependant jamais été vérifié dans des conditions contrôlées *vs* placebo, sauf dans le cas de l'abus en caféine pour lequel la

réalité de la céphalée de rebond faisant suite à l'interruption brutale de son utilisation a pu être démontrée.

Il convient cependant de noter qu'une méta-analyse d'une trentaine de séries rétrospectives (reconstitution d'un effectif de plus de 2500 patients) a montré que l'abus médicamenteux (ancienneté moyenne 10 ans) précédait l'apparition de la céphalée chronique quotidienne (ancienneté moyenne 6 ans). La céphalée par abus médicamenteux se rapproche ainsi d'autres situations cliniques au cours desquelles le traitement symptomatique entretient le symptôme qu'il est censé traiter :

- congestion nasale (par excès d'utilisation de vasoconstricteurs nasaux) ;
- aggravation de l'insomnie (par abus d'hypnotiques) ;
- constipation (par abus de laxatifs) ;
- œdèmes cycliques provoqués par les diurétiques.

À ce titre, il est essentiel de rappeler qu'en situation d'abus médicamenteux, la céphalée par abus médicamenteux ne survient que chez des patients souffrant au préalable de céphalées primaires. Plusieurs études ont en effet montré que la consommation régulière d'antalgiques chez des sujets qui ne souffrent pas de céphalées primaires n'est pas associée au développement d'une céphalée chronique quotidienne. Les études épidémiologiques ont par ailleurs montré que le risque de développer une céphalée par abus médicamenteux est plus important chez les migraineux que chez les patients souffrant d'autres céphalées primaires comme les céphalées de tension. Le risque plus élevé de développer une céphalée par abus médicamenteux existant chez les migraineux n'est pas clairement expliqué comme ne l'est pas le risque plus élevé auquel les femmes sont exposées (avec une fréquente apparition en période péri ménopausique).

Plusieurs hypothèses ont été discutées pour rendre compte de la manière dont un abus médicamenteux provoque la transformation d'une céphalée primaire épisodique (notamment migraineuse) en céphalée chronique quotidienne.

Des hypothèses neurobiologiques génériques ont suggéré le développement d'une hypersensibilité douloureuse provoquée par la prise répétée de médicaments et secondaire à une moindre efficience des systèmes endogènes de contrôle de la douleur à médiation opioïdergique et/ou sérotoninergique. D'autres hypothèses neurobiologiques se sont voulues plus spécifiques, mais la diversité des principes actifs en cause a également fait discuter *des mécanismes cognitivocomportementaux* non spécifiques. L'obtention d'un soulagement après la prise du médicament agirait comme un conditionnement opérant avec un renforcement négatif aboutissant à la répétition de sa prise, même en l'absence de symptomatologie ou dans la crainte de l'apparition de cette dernière. Une autre hypothèse cognitivocomportementale peut être discutée en considérant les effets psychoactifs (sédatifs ou stimulants) de plusieurs des principes actifs incriminés et rendrait compte du fait que

les médicaments possédant de tels effets (opioïdes, caféine) induiraient un risque plus élevé d'apparition d'une céphalée par abus médicamenteux. En fait, il est très probable que les céphalées par abus médicamenteux reposent sur l'intrication de facteurs neurobiologiques et de facteurs psychosociaux, ce qui conduit à envisager une véritable psychopathologie des céphalées par abus médicamenteux. Ainsi, certains patients utilisent l'antalgique de manière préventive, dans la moindre circonstance pouvant entraîner des céphalées qui deviennent « la voie finale commune » de tous les événements psychiques et émotionnels de leur vie. D'autres patients vont plus loin et consomment systématiquement l'antalgique dans une pratique quasiment « magique », de façon un peu identique aux patients ne pouvant pas envisager de s'endormir en l'absence de la prise d'un hypnotique. Enfin, un dernier comportement obéit à d'autres motivations et traduit la recherche des effets psychoactifs du médicament (*cf. supra*).

Cette conception psychopathologique a le mérite d'intégrer *la* comorbidité anxiodépressive aux mécanismes de la céphalée par abus médicamenteux et en particulier la comorbidité anxieuse qui, importante, conduit à des prises médicamenteuses anticipatoires. Elle permet également d'intégrer au modèle physiopathologique les événements biographiques stressants que l'on retrouve fréquemment dans les antécédents des patients souffrant de céphalées par abus médicamenteux. Elle conduit également à ne pas enfermer les patients souffrant d'une céphalée par abus médicamenteux dans la terminologie de la psychopharmacologie de la récompense et de la toxicomanie. Certes, une dépendance physique a parfois été rapportée avec la codéine et d'autres opioïdes chez les céphalalgiques. Par ailleurs, la dépendance aux substances (définie selon le DSM IV) est plus fréquente chez les céphalalgiques chroniques en cas d'abus médicamenteux (notamment en opioïdes) qu'en son absence. De plus, par la tomographie cérébrale par émission de positrons, un hypométabolisme orbitofrontal similaire à celui des cocaïnomanes a été récemment mis en évidence chez des patients souffrant de céphalée par abus médicamenteux. Cependant, la grande majorité des patients souffrant d'une céphalée par abus médicamenteux n'a pas de profil toxicomaniaque et la conséquence clinique du sevrage médicamenteux est limitée à une céphalée de rebond, le syndrome de sevrage *stricto sensu* étant exceptionnel.

Pronostic

Par définition et de par le mécanisme qui la supporte, une céphalée par abus médicamenteux ne s'améliore pas spontanément. En l'absence de prise en charge thérapeutique adaptée, elle s'aggrave inéluctablement dans un cercle vicieux qui combine l'aggravation de la céphalée et des signes associés

(notamment cognitifs) à l'augmentation de la consommation médicamenteuse. Cette aggravation est responsable d'une altération de la qualité de vie qui peut être majeure.

De plus, l'abus médicamenteux peut être responsable d'une iatrogénie. Les complications iatrogènes peuvent être non spécifiques, comme les tubulopathies rénales qui peuvent survenir quel que soit le principe actif en cause et qui sont loin d'être exceptionnelles puisque dans certaines séries d'hémodialysés la proportion de sujets ayant abusé d'antalgiques peut atteindre 10 à 20 %. D'autres complications iatrogènes sont spécifiques et dépendent du principe actif en cause telle la gastrotoxicité de l'aspirine et des AINS, ou les effets vasoconstricteurs des triptans et surtout des dérivés de l'ergot de seigle.

Traitement

Sevrage médicamenteux

Dès lors que le diagnostic est suspecté, une céphalée par abus médicamenteux doit être traitée par l'interruption de l'abus médicamenteux en cause, même s'il n'existe pas d'étude contrôlée ayant comparé la prise en charge thérapeutique avec sevrage médicamenteux et celle sans sevrage médicamenteux. Ce sevrage est unanimement proposé comme première mesure thérapeutique comme c'est le cas dans les récentes recommandations de bonne pratique sur la prise ne charge de la CCQ proposées par la Société française d'étude des migraines et céphalées, la Société française d'étude et traitement de la douleur et l'Association des neurologues libéraux de langue française.

Ce sevrage médicamenteux provoque une céphalée de rebond dont la sévérité est fonction du ou des médicaments dont le patient abuse (*cf. supra*). La céphalée de rebond faisant suite au sevrage de triptans apparaît plus précocement et est moins sévère que celle survenant après le sevrage de dérivés ergotés qui est elle-même plus précoce et moins sévère que celle suivant l'arrêt d'antalgiques non spécifiques simples ou combinés. Cette céphalée de rebond est le principal facteur limitant le traitement de la céphalée par abus médicamenteux avec l'absence de prise de conscience par certains patients de l'entretien de la céphalée chronique quotidienne par l'abus médicamenteux. Cette prise de conscience est essentielle à la prise en charge, cette dernière ne pouvant être envisagée que si le patient est volontaire pour effectuer le sevrage médicamenteux.

Les modalités de ce sevrage médicamenteux varient d'une équipe à l'autre sachant qu'il peut être réalisé en milieu hospitalier ou en ambulatoire (tableau 22.3).

Tableau 22.3. **Protocoles de sevrage médicamenteux appliqués au département d'évaluation et traitement de la douleur du centre hospitalier universitaire de Nice.**

Modalité	Critères	Traitement pharmacologique « accompagnant » le sevrage		Traitement pharmacologique de la céphalée de rebond		Autres
Ambulatoire	Migraine antérieure Abus médicamenteux simple Abus médicamenteux récent Faible comorbidité anxiodépressive Grande motivation du patient	Habituellement : amitriptyline *per os* 10 mg/j initialement, augmentation de 5 mg/j, jusqu'à 30-75 mg/j	Alternative (chez le migraineux) : topiramate *per os* 100 mg/j	Habituellement : kétoprofène *per os* ou rectal 100 mg	Alternative : abstention thérapeutique	Systématiquement : suivi et soutien (assistance téléphonique) Si nausées vomissements : dompéridone (30-60 mg/j *per os*)
		En ambulatoire, le traitement prophylactique est débuté 4 semaines avant de demander au patient de réaliser le sevrage médicamenteux				
Hospitalisation	Céphalée de tension antérieure Abus médicamenteux multiple Abus médicamenteux ancien Comorbidité anxiodépressive Échec du sevrage ambulatoire Iatrogénie de l'abus	Habituellement : amitriptyline perfusion IV 25 mg/j initialement, augmentation de 25 mg/j, jusqu'à 100-150 mg/j	Alternative : méthylprednisolone perfusion IV 500 mg/j	Habituellement : kétoprofène perfusion IV 100 mg en {1/2} h	Alternative : abstention thérapeutique	Systématiquement : éducation relaxation Selon l'évaluation psychologique : psychocomportementalisme Si nausées vomissements : métoclopramide (10-30 mg/j IV) Si syndrome de sevrage : clonidine (perfusion IV, 0,3-0,6 mg/j)
		En hospitalisation, il est demandé au patient de réaliser le sevrage médicamenteux dès l'initiation du traitement prophylactique				

Sevrage en milieu hospitalier

Le sevrage en milieu hospitalier est un sevrage brutal. Il doit être réalisé par une équipe soignante ayant bénéficié d'une formation permettant la déculpabilisation de ne pas immédiatement donner un antalgique dès que le patient en réclame un. Dans ce contexte, l'hospitalisation permet de :

- réaliser un sevrage effectif ;
- traiter éventuellement un syndrome de sevrage important ;
- rompre avec le milieu de vie habituel ;
- assurer une évaluation psychologique permettant de préciser et prendre en charge les comportements psychopathologiques et la comorbidité anxiodépressive.

Ainsi, l'hospitalisation s'appuyant sur une multidisciplinarité est particulièrement indiquée en cas d'abus médicamenteux multiple et/ou ancien et de comorbidité anxiodépressive importante. En tant que « mesure d'accompagnement pharmacologique », la plupart des équipes françaises utilisent des antidépresseurs tricycliques (amitriptyline ou clomipramine) sachant que, dans cette indication, leur efficacité n'a jamais été démontrée dans des conditions contrôlées. De nombreuses autres « mesures d'accompagnement pharmacologique » ont été proposées avec tout aussi peu de données factuelles supportant leur utilisation.

Concernant le traitement de la céphalée de rebond, le consensus actuel est de plutôt privilégier les anti-inflammatoires non stéroïdiens mais certains préconisent toujours une abstention thérapeutique pour favoriser le renversement du conditionnement supposé à la base de la céphalée par abus médicamenteux. Ainsi les « mesures d'accompagnement non pharmacologiques » sont souvent utilisées d'autant que les techniques cognitivocomportementales se sont avérées significativement plus efficaces que le placebo et les antidépresseurs tricycliques.

Sevrage en milieu ambulatoire

Le sevrage médicamenteux peut se faire en ambulatoire, notamment si :

- l'abus est récent et ne concerne qu'un seul médicament sans effet psychoactif ;
- le patient ne présente pas de comorbidité anxiodépressive trop importante.

Le sevrage est alors progressif et débute quelques semaines après la mise en place d'un traitement prophylactique par antidépresseurs tricycliques. Lorsque la céphalée par abus médicamenteux survient chez un sujet migraineux, le topiramate peut être proposé dans cette indication sur la base deux études contrôlées récentes. La toxine botulique pourrait être une alternative si le développement clinique confirme son efficacité dans cette indication.

Résultats

Les résultats du sevrage médicamenteux sont le plus souvent excellents dans les suites immédiates. Malheureusement, le bénéfice disparaît souvent

après quelques mois. En effet, les patients dont la céphalée par abus médicamenteux a été contrôlée par le sevrage médicamenteux présentent un risque majeur de rechute dans les six premiers mois qui suivent le sevrage initial. Ce risque est plus élevé si :

- la céphalée primaire est une céphalée de tension ;
- l'abus était multiple et impliquait les opioïdes ;
- le patient souffre d'une comorbidité anxiodépressive importante.

Il impose donc un suivi clinique, un traitement prophylactique de la céphalée primaire et un suivi psychothérapeutique si les éléments psychopathologiques et un trouble de l'humeur ou un trouble anxieux sont au premier plan.

Prévention

Il convient enfin d'insister sur la nécessaire prévention des céphalées par abus médicamenteux. Cette prévention passe par quelques principes de bon sens qui sont à la base d'une bonne prise en charge des migraineux et des patients souffrant de céphalées de tension :

- n'utiliser les antimigraineux spécifiques que pour traiter les crises migraineuses et les antalgiques non spécifiques pour traiter les épisodes de céphalée de tension ;
- envisager un traitement prophylactique dès lors que la consommation médicamenteuse dépasse plus de deux jours par semaine depuis plus de 3 mois ;
- anticiper les événements biographiques stressants et les comportements psychopathologiques favorisant l'installation d'une céphalée par abus médicamenteux.

Pour la migraine qui est la céphalée primaire la plus à risque, ces principes correspondent à la mise en application des recommandations de l'HAS (ex-ANAES).

Bibliographie

Bahra A, Walsh M, Menon D, Goadsby PJ. Does chronic daily headache arise de novo in association with regular analgesic use? Cephalalgia 2000;20:294.

Bowdler I, Kilian J. The association between analgesic abuse and headache – coincidental or causal [letter]. Headache 1988;28:494.

Castillo J, Munoz P, Guitera V, Pascual J. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. Headache 1999;39:190-6.

Diener HC, Dahlöf CGH. Headaches associated with chronic use of substances. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, editors. The Headaches. 2nd edition. New York: Raven Press Ldt; 2000, p. 721-7.

Fumal A, Di Clemente L, Laureys S, Boly M, Bohotin V, Vandenheede M et al. Neural networks involved in the pathophysiology of chronic migraine with analgesic overuse: a FDG-PET study. 56th Annual Meeting of American Academy of Neurology 2004.(P05.100).

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Édition 3β. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, Diener HC, Limmroth V. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. Neurology 2001;57:1694-8.

Lance F, Parkes C, Wilkinson M. Does analgesic abuse cause headaches de novo? [letter]. Headache 1988;28:61-2.

Lantéri-Minet M, Alchaar H, Delmont E, Coullet P, Chatel M, Memran N. Overuse of zolmitriptan and naratriptan: clinical features. Cephalalgia 2001;21:475-6.

Lantéri-Minet M, Auray JP, El Hasnaoui A, Dartigues JF, Duru G, Henry P, et al. Prevalence and description of chronic daily headache in the general population in France. Pain 2003;102:143-9.

Lanteri-Minet M, Demarquay G, Alchaar H, Bonin J, Cornet P, Douay X, et al. Management of chronic daily headache in migraine patients: medication overuse headache and chronic migraine. French guidelines (French Headache Society, French Private Neurologist Association, French Pain society). Rev Neurol (Paris) 2014;170:162-76.

Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche F, Przywara S, Diener HC. Features of medication overuse headache following overuse different acute headache drugs. Neurology 2002;59:1011-4.

Mathew NT. Transformed migraine, analgesic rebound and other chronic daily headaches. Neurologics Clinics 1997;15:167-86.

Peters GA, Horton BT. Headache with special reference to excessive use of ergotamine preparations and withdrawal effects. Mayo Clin Proc 1951;26:214-26.

Radat F, Sakh D, Lutz G, El Amrani M, Ferreri M, Bousser MG. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. Headache 1999;39:477-80.

Rappoport A, Stang P, Gutterman DL, Cady R, Markley H, Weeks R, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: data from a physician survey. Headache 1996;36:19-20.

Recommandations pour la pratique clinique. Prise en charge de la migraine chez l’adulte et l’enfant. Rev Neurol 2003;159:115-26.

Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily or near-daily chronic headaches: proposed revision of the HIS criteria. Headache 1994;34:1-7.

Wilkinson SM, Becker WJ, Heine JA. Opiate use to control bowel motility may induce chronic daily headache in patients with migraine. Headache 2001;41:303-9.

Zwart JA, Dyb G, Hagen K, Svebak S, Holmen J. Analgesic use: a predictor of chronic pain and medication overuse headache - the head-HUNT study. Neurology 2003;61:160-4.

23 Céphalées toxiques et médicamenteuses

Gilles Géraud

Beaucoup de substances peuvent lorsqu'elles sont administrées, avalées ou inhalées, provoquer des céphalées, en particulier chez les personnes prédisposées, c'est-à-dire sujettes à avoir des céphalées. Ces substances peuvent être des médicaments (effet iatrogène), des produits chimiques, des boissons alcoolisées, des vapeurs ou autres. Les médicaments sont les plus largement cités et leurs effets iatrogènes ont été les plus extensivement étudiés.

La description des céphalées toxiques et médicamenteuses n'est habituellement pas très précise. Les céphalées sont plutôt diffuses, persistantes tant que l'exposition à la substance subsiste, parfois pulsatiles et augmentant en intensité quand le dosage de la substance augmente.

Ici encore nous suivons le plan de la classification internationale des céphalées (ICHD-3β), qui distingue dans le *groupe 8.1 : céphalées dues à l'utilisation ou l'exposition aiguës à une substance*, treize sous-groupes de céphalées :

- les céphalées induites par des médicaments donneurs de NO (code 8.1.1) ou inhibiteurs de la phosphodiestérase (code 8.1.2) ;
- les céphalées par intoxication à l'oxyde de carbone (code 8.1.3) ;
- les céphalées liées à la prise d'alcool (code 8.1.4) ou à la prise de certains produits contenus dans les aliments (code 8.1.5), comme le glutamate (code 8.1.5.1) ;
- les céphalées induites par la cocaïne (code 8.1.6) ;
- les céphalées induites par l'histamine (code 8.1.7) ou le CGRP (code 8.1.8) ;
- les céphalées induites par un agent vasopresseur exogène aiguë (code 8.1.9) ;
- les céphalées attribuées à l'utilisation occasionnelle d'un médicament non antalgique (code 8.1.10) ;
- les céphalées attribuées à l'utilisation à long terme d'un médicament non antalgique (code 8.1.11) ;
- les céphalées attribuées à une hormone exogène (code 8.1.12) ;
- les céphalées attribuées à l'utilisation ou l'exposition à une autre substance (code 8.1.13).

Céphalées induites par des médicaments donneurs d'oxyde nitrique (NO) (code 8.1.1)

Critères de diagnostic

Céphalées induites par des médicaments donneurs d'oxyde nitrique (NO)

La céphalée est provoquée immédiatement ou après un délai qui suit l'exposition au donneur de NO.

Céphalée immédiate induite par un donneur de NO (ICHD-3β : 8.1.1.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. L'absorption d'un donneur de NO a eu lieu.
C. Lien de causalité démontré par tous les critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans l'heure qui a suivi l'absorption du donneur de NO ;
2. la céphalée a disparu dans l'heure qui a suivi la fin du relargage de NO ;
3. la céphalée a au moins une des 4 caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. intensité légère à modérée,
   c. pulsatile,
   d. aggravée par l'activité physique.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée retardée induite par un donneur de NO (ICHD-3β : 8.1.1.2)

A. Céphalée survenant chez un sujet ayant une céphalée primaire et ayant les caractéristiques de ce type de céphalées, répondant au critère C.
B. L'absorption d'un donneur de NO a eu lieu.
C. Un lien de causalité est démontré par les deux critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans les 2 à 12 heures après l'exposition au donneur et après disparition plasmatique du donneur de NO ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures qui ont suivi la fin de l'exposition au donneur de NO.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les principaux donneurs de NO sont la *nitroglycérine* (« céphalée de la dynamite », décrite primitivement chez les ouvriers des usines de munitions), les *nitrates* et les *nitrites* contenus dans certains aliments (hot-dog, saucisses, bacon, salami, etc.) et dans les dérivés nitrés antiangineux ou antihypertenseurs (trinitrine, nitrate d'amyle, nitroprussiate de sodium, etc.). Ces produits peuvent déclencher deux types distincts de céphalées :

• une *céphalée immédiate* qui se déclenche dans les minutes qui suivent l'absorption ou la manipulation et qui disparaît rapidement après la fin de l'exposition. Cette céphalée est diffuse, pulsatile et peut survenir chez tout utilisateur, céphalalgique ou pas. Cette céphalée est potentialisée par la prise concomitante d'alcool ;
• une *céphalée retardée*, apanage des sujets déjà céphalalgiques, et qui reproduit la céphalée habituelle du sujet :
  – une migraine ou une céphalée de tension qui apparaît 5 à 6 heures après l'exposition et qui disparaît en 72 heures,
  – ou bien une algie vasculaire de la face qui se déclenche 1 à 2 heures après le contact avec le produit incriminé.

Céphalées induites par les inhibiteurs de la phosphodiestérase (code 8.1.2)

Critères de diagnostic

Céphalées induites par les inhibiteurs de la phosphodiestérase (ICHD-3β : 8.1.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une dose unique de l'inhibiteur de la phosphodiestérase a été prise.
C. Un lien de causalité est démontré par tous les critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans les 5 heures après la prise de l'inhibiteur de PDE ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après son début ;
3. la céphalée a au moins une des 4 caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. intensité légère à modérée,
   c. pulsatile,
   d. aggravée par l'activité physique.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les inhibiteurs de la phosphodiestérase les plus utilisés sont le sildénafil, le vardénafil et le tadalafil (médicaments de la dysfonction érectile) et le dipyridamole (antiagrégant plaquettaire). Ils agissent en augmentant la production d'AMP et de GMP cycliques. La céphalée survient chez 15 à 30 % des patients traités par ces médicaments. Chez les migraineux, ils induisent des crises de migraine.

Céphalées dues au monoxyde de carbone (CO) (code : 8.1.3)

Critères de diagnostic

Céphalées dues au monoxyde de carbone (CO) (ICHD-3β : 8.1.3)

A. Céphalée bilatérale répondant au critère C.
B. Une exposition au CO a eu lieu.
C. Lien de causalité démontré par tous les éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée dans les 12 heures suivant l'exposition au CO ;
2. l'intensité de la céphalée varie avec la sévérité de l'exposition au CO ;
3. la céphalée disparaît dans les 72 heures après l'élimination du CO.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La plupart des intoxications au CO proviennent de l'utilisation d'appareils de chauffage ou de cuisine défectueux. La céphalée est le signe le plus précoce. Elle est accompagnée d'étourdissements, de vertiges, d'asthénie, de sensation d'ébriété. La sévérité des symptômes dépend du taux de CO dans le sang :
- entre 10 et 20 %, céphalée légère de type tension ;
- entre 20 et 30 %, association à des nausées et une irritabilité ;
- au-delà de 30 %, la céphalée devient intolérable, laisse la place à une confusion, puis à un coma.

Des céphalées nocturnes qui s'améliorent ou disparaissent dans la matinée, en quittant la chambre doivent faire penser à ce diagnostic. Le traitement est basé sur l'oxygénothérapie hyperbare.

Céphalées dues à l'alcool (code 8.1.4)

Les céphalées provoquées par l'alcool sont de deux types :
- une céphalée immédiate ou « céphalée du cocktail » ;
- une céphalée retardée ou « gueule de bois » beaucoup plus fréquente.

Céphalées du cocktail (code : 8.1.4.1)

Critères de diagnostic

Céphalées du cocktail (ICHD-3β : 8.1.4.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. De l'alcool a été ingéré.
C. Lien de causalité démontré par tous les critères suivants :

▷

▷

1. la céphalée s'est développée dans les 3 heures après l'ingestion d'alcool ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures qui après la fin de l'ingestion d'alcool ;
3. la céphalée a au moins une des 3 caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. pulsatile,
   c. aggravée par l'activité physique.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée du cocktail touche peu d'individus. Elle apparaît rapidement, dès que l'alcool est absorbé, dès la 30e minute. La quantité d'alcool nécessaire n'est pas déterminée, mais un seul verre peut suffire. L'alcool est également un facteur déclenchant reconnu des crises d'algie vasculaire de la face.

Céphalée différée induite par l'alcool (code : 8.1.4.2)

Critères de diagnostic

Céphalée différée induite par l'alcool (ICHD-3β : 8.1.4.2)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. De l'alcool a été ingéré.

C. Lien de causalité est démontré par tous les critères suivants :

1. la céphalée s'est développée entre 5 et 12 heures après l'ingestion d'alcool ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après son début ;
3. la céphalée a au moins une des 3 caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. pulsatile,
   c. aggravée par l'activité physique.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La céphalée de la gueule de bois est beaucoup plus courante, parmi les plus fréquentes des céphalées secondaires. Le syndrome de la gueule de bois associe céphalées, bouche sèche, pâleur, nausées, malaise général. Chez les sujets sans antécédents de céphalées, la quantité d'alcool absorbée doit être importante, conduisant à l'ivresse. Chez les migraineux, une quantité modérée d'alcool peut suffire. Il s'agit d'un syndrome de sevrage, car il ne se déclenche qu'à distance de l'intoxication, dure entre 5 et 10 heures et se trouve amélioré par une nouvelle ingestion d'alcool. Les rôles respectifs

de l'alcool et des excipients contenus dans le vin, comme les tanins, restent à déterminer dans la genèse de ce syndrome. Les AINS sont efficaces pour traiter, préventivement ou curativement, la gueule de bois.

Céphalées induites par le glutamate monosodique (code : 8.1.5.1)

Critères de diagnostic

Céphalées induites par le glutamate monosodique (ICHD-3β : 8.1.5.1)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Du glutamate monosodique a été ingéré.
C. Lien de causalité démontré par tous les critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans l'heure suivant l'ingestion de glutamate ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après l'ingestion de glutamate ;
3. la céphalée a au moins une des cinq caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. intensité légère à modérée,
   c. pulsatile,
   d. associée à un flush facial, une sensation d'oppression de la face et de la poitrine, des sensations de brûlures du cou, des épaules et/ou de la poitrine, un étourdissement et une gêne abdominale,
   e. aggravée par l'activité physique.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le glutamate est une substance qui est utilisée dans la cuisine chinoise, en particulier dans les sauces au soja, d'où le nom donné de « syndrome du restaurant chinois ». Les sujets sensibles ressentent, 20 à 30 minutes après la consommation de cuisine chinoise, des céphalées à type de pression ou de brûlures, associées à une sensation de chaleur et de pression dans la poitrine, les épaules, la face et le cou et d'inconfort abdominal. Ce syndrome aurait une prévalence de 12 % dans la population générale et, à hautes concentrations, provoquerait des symptômes chez 32 % des personnes testées.

D'autres substances trouvées dans certains aliments ont été incriminées :

- la *phényléthylamine* contenue dans le chocolat et le cacao ;
- la *tyramine* contenue dans certains fromages : les patients traités par un IMAO peuvent avoir des céphalées pulsatiles et une hypertension artérielle ;
- l'*aspartame* est un édulcorant artificiel présent dans de nombreux produits *lights* (sodas, yaourts, desserts) qui serait susceptible, en particulier chez le migraineux, de provoquer des céphalées.

Toutefois, les données disponibles sont insuffisamment validées pour que ces trois produits soient retenus par la classification officielle des céphalées.

Céphalées induites par la cocaïne (code : 8.1.6)

Critères de diagnostic

Céphalées induites par la cocaïne (ICHD-3β : 8.1.6)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. De la cocaïne a été prise, quelle que soit la voie d'administration[1].
C. Lien de causalité démontré par tous les critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans l'heure qui suit la prise de cocaïne ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après la prise de cocaïne ;
3. la céphalée a au moins une des 4 caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. intensité légère à modérée,
   c. pulsatile,
   d. aggravée par l'activité physique.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

[1] Les voies d'administration sont orale, intranasale, intraveineuse, par inhalation.

La cocaïne entraîne fréquemment des céphalées pseudomigraineuses qui débutent immédiatement après l'absorption de la drogue et qui sont habituellement d'évolution bénigne. Si elles sont anormalement prolongées et accompagnées de signes neurologiques focaux, elles peuvent être dues à un infarctus, une hémorragie, une vascularite ou une angiopathie spastique cérébrale. Le mécanisme de ces céphalées est vraisemblablement en rapport avec les effets sympathomimétiques et vasoconstricteurs de la cocaïne.

Céphalées induites par l'histamine (ICHD-3β : 8.1.7) et le CGRP (ICHD-3β : 8.1.8)

L'histamine et le CGRP entraînent chez les volontaires sains, quel que soit le mode d'administration – intraveineux, sous-cutané ou par inhalation –, une céphalée immédiate (dans les 10 minutes) et qui disparaît en moins d'une heure. Chez les sujets migraineux, ces produits entraînent une céphalée immédiate et parfois une céphalée retardée qui survient 5 à 6 heures après et qui correspond à une crise de migraine sans aura. Chez les sujets qui présentent des crises d'algie vasculaire de la face, ils peuvent déclencher 1 heure ou deux après leur administration une crise d'AVF, à condition que le patient soit en période de crises.

Céphalées attribuées à un agent vasopresseur exogène aiguë (code : 8.1.9)

Critères de diagnostic

Céphalées attribuées à un agent vasopresseur exogène aiguë (ICHD-3β : 8.1.9)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une augmentation aiguë de la pression artérielle a suivi l'administration aiguë d'un agent vasopresseur exogène.
C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans l'heure suivant la prise de l'agent vasopresseur ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après la prise de l'agent vasopresseur.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les agents susceptibles de provoquer une poussée hypertensive sont la cocaïne, les amphétamines et les sympathomimétiques, ainsi que les inhibiteurs de la monoamine-oxydase, quand il y a une interaction avec des produits alimentaires contenant de la tyramine. Le niveau de la poussée hypertensive n'est pas déterminé avec précision et peut varier d'un individu à l'autre.

Céphalées attribuées à l'utilisation occasionnelle d'un médicament non antalgique (code : 8.1.10)

Critères de diagnostic

Céphalées attribuées à l'utilisation occasionnelle d'un médicament non antalgique (ICHD-3β : 8.1.10)

La céphalée survient comme un effet secondaire aigu, après utilisation occasionnelle d'un médicament, pris pour des raisons autres que le traitement d'une céphalée.

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une ou plusieurs doses de médicaments destinés à un autre usage que le traitement des céphalées ont été prises.
C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. la céphalée s'est développée dans les minutes ou heures suivant la prise du médicament ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après la prise du médicament.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les médicaments les plus souvent incriminés sont : atropine, digitaline, disulfirame, hydralazine, imipramine, nicotine, nifédipine, nimodipine.

Les caractéristiques de la céphalée ne sont pas bien définies dans la littérature, mais dans la plupart des cas la céphalée est sourde, continue, diffuse, d'intensité modérée à sévère. Un patient déjà céphalalgique peut avoir sa céphalée habituelle.

Céphalées attribuées à l'utilisation à long terme d'un médicament non antalgique (code : 8.1.11)

Critères de diagnostic

Céphalées attribuées à l'utilisation à long terme d'un médicament non antalgique (ICHD-3β : 8.1.11)

La céphalée survient comme un effet secondaire après utilisation à long terme d'un médicament pris pour des raisons autres que le traitement d'une céphalée. Elle n'est pas nécessairement réversible.

A. La céphalée est présente ≥ 15 jours par mois et répondant au critère C.

B. Utilisation au long court d'un médicament destiné à un autre usage que le traitement d'une céphalée.

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des critères suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de la prise du médicament ;
2. au moins un des éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée après augmentation de dose du médicament,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée ou a disparu après diminution de la dose du médicament,
   c. la céphalée a disparu après arrêt du médicament ;
3. le médicament est reconnu comme pouvant occasionner une céphalée chez certains sujets.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le dosage et la durée de l'exposition qui peut donner une céphalée au long cours varient d'un médicament à l'autre. De même, le temps nécessaire pour que la céphalée disparaisse varie – si l'effet est réversible.

Cette céphalée attribuée à l'utilisation à long terme d'un médicament peut être le résultat d'un effet pharmacologique direct du médicament, par exemple une vasoconstriction produisant une hypertension maligne, ou bien être due à un effet secondaire, telle qu'une hypertension intracrânienne induite par le médicament : ce dernier mécanisme est une complication reconnue de l'usage à long terme de stéroïdes anabolisants, de l'amiodarone, du carbonate de lithium, de l'acide nalidixique, des hormones thyroïdiennes, du traitement hormonal substitutif, de la tétracycline et de la minocycline.

L'appréciation d'un lien de causalité entre la prise d'un médicament et la survenue d'une céphalée s'avère difficile dans les études de pharmacovigilance du fait de biais méthodologiques :

- méconnaissance du nombre total de patients utilisant ce médicament ;
- peu ou pas de description de la céphalée ;
- antécédents de céphalées non mentionnés (la survenue de la céphalée peut être fortuite) ;
- absence d'étude contre placebo.

Dans une étude de pharmacovigilance réalisée par l'OMS dans cinq pays et portant sur 10 500 cas de céphalées induites par des médicaments, les médicaments les plus souvent incriminés ont été l'indométacine, la nifédipine, la cimétidine, l'aténolol, le triméthoprime, la ranitidine ou le captopril, mais cette étude remonte à une vingtaine d'années et certains des médicaments cités ne sont plus utilisés actuellement.

La plupart des classes pharmacologiques de médicaments sont susceptibles de provoquer des céphalées :

- médicaments cardiovasculaires (anticalciques, antiarythmiques, bêtabloqueurs, inhibiteurs de l'ACE et sartans) ;
- antibiotiques et antiviraux ;
- immunosuppresseurs et immunomodulateurs ;
- corticoïdes, anti-inflammatoires et antihistaminiques ;
- agents gastro-intestinaux ;
- agents hormonaux et agonistes dopaminergiques ;
- antipsychotiques, antidépresseurs et anxiolytiques et beaucoup d'autres.

La plupart des céphalées iatrogènes surviennent à l'instauration du traitement et parfois sont la cause de son interruption, mais elles peuvent apparaître après des semaines ou des mois de traitement quotidien, comme elles peuvent se manifester à l'arrêt de ce traitement (céphalées du sevrage).

Les caractéristiques des céphalées iatrogènes ne sont pas très bien définies dans la littérature, mais la plupart sont sourdes, continues, diffuses, modérées à sévères et dose dépendant. Un patient avec des antécédents de céphalées peut avoir après la prise du médicament sa

céphalée habituelle : migraine, céphalée de tension ou algie vasculaire de la face.

Céphalées attribuées à une hormone exogène (code : 8.1.12)

Critères de diagnostic

Céphalées attribuées à une hormone exogène (ICHD-3β : 8.1.12)

La céphalée se développe comme un effet indésirable survenant lors de la prise régulière d'une hormone exogène, dans un but contraceptif ou de traitement hormonal substitutif.

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Utilisation régulière d'une ou plusieurs hormones exogènes.
C. Lien de causalité démontré par les deux des critères suivants :
1. la céphalée s'est développée en relation chronologique étroite avec le début de la prise d'hormones ;
2. au moins un des éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée après augmentation de dose du traitement hormonal,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée ou a disparu après réduction de la dose du traitement hormonal,
   c. la céphalée a disparu après arrêt du traitement hormonal.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

L'utilisation régulière des hormones exogènes pour la contraception ou le traitement hormonal substitutif peut être associée avec une augmentation de fréquence ou l'apparition d'une migraine ou d'une autre céphalée. Lorsque la céphalée se développe en même temps que débute le traitement hormonal, elle doit être codée *8.1.12 : céphalée attribuée à une hormone exogène*.

Lorsqu'une céphalée primaire préexiste mais devient chronique ou s'aggrave (avec une augmentation de fréquence et/ou de sévérité du double ou plus) en relation chronologique étroite avec l'utilisation d'une hormone exogène, on doit coder à la fois la céphalée initiale et *8.1.12 : céphalée attribuée à une hormone exogène*.

Quand une femme, avec une *8.1.12* (*céphalée attribuée à une hormone exogène*), présente aussi une *8.3.3* (*céphalée par sevrage en œstrogène*), les deux diagnostics doivent être codés.

Céphalées attribuées à l'utilisation ou l'exposition à une autre substance (code : 8.1.13)

Critères de diagnostic

Céphalées attribuées à l'utilisation ou l'exposition à une autre substance (ICHD-3β : 8.1.13)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Exposition à une substance autre que celle décrite plus haut.

C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :

1. la céphalée s'est développée dans les 12 heures suivant l'exposition à la substance ;
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après la fin de l'exposition à la substance.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Les céphalées sont provoquées par des substances végétales, animales ou d'autres substances organiques ou inorganiques, données par des médecins ou des non médecins, en tant que produits médicinaux, bien qu'ils ne soient pas licencés comme tels.

De nombreuses substances organiques ou non organiques peuvent induire des céphalées. La liste suivante n'est pas exhaustive mais contient ceux qui sont les plus souvent incriminés :

- composés inorganiques : arsenic, bore, brome, chlore, cuivre, iode, lithium, mercure, plomb, tolazoline ;
- composés organiques : alcools à longue chaîne, alcool méthylique, aniline, balsam, camphre, carbone (disulfure et tétrachlorure), chlordécone, digitaline, EDTA, heptachlore, hydrogène sulfuré, kérosène, méthylbromide, méthylchloride, méthyliodine, naphtalène, nicotine, organophosphorés (parathion, pyrèthre).

Les caractéristiques de ces céphalées ne sont pas bien précisées dans la littérature et varient avec l'agent concerné. Dans la plupart des cas, la céphalée est sourde, diffuse, continue et modérée à sévère en intensité.

Bibliographie

Asmark H, Lundberg PO, Olsson S. Drug related headache. Headache 1989;29:441-4.

Ducros A. Céphalées toxiques et iatrogènes. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H. (coord.) Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison : Rueil-Malmaison : Doin, 2005 ; 343-50.

Ferrari A. Headache: one of the most common and troublesome adverse reactions to drugs. Curr Drug Saf 2006;1:43-58.
Gladstone JP, Bigal ME. Infectious, toxic and metabolic headaches. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dodick DW, editors. Wolff's headache and other head pain. 8th edition New York: Oxford University Press; 2008, p. 533-49.
Headache. Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.
Lanteri-Minet M, Valade D, Géraud G, Lucas C, Donnet A. Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge de la migraine chez l'adulte et l'enfant. Rev Neurol (Paris) 2013;169:14-29.
Pereira-Monteiro JM, Tepper S, Shapiro RE. Headache associated with acute substance use or exposure. In: Olesen J, Goadsby P, Ramadan N, Tfelt-Hansen P, Welch MA, editors. The Headaches. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 959-69.
Young WB. Drug-induced headache. Neurol Clin 2004;22:173-84.

24 Céphalées par troubles de l'homéostasie

Gilles Géraud

Les céphalées attribuées à un désordre de l'homéostasie constituent une entité disparate qui est classée dans le groupe 10 de la classification internationale des céphalées (ICHD-II), comprenant sept catégories :

- céphalée due à l'hypoxie avec ou sans hypercapnie (code 10.1) ;
- céphalée de la dialyse (code 10.2) ;
- céphalée de l'hypertension artérielle (code 10.3) ;
- céphalée de l'hypothyroïdie (code 10.4) ;
- céphalée du jeûne (code 10.5) ;
- céphalée contemporaine d'un infarctus du myocarde (code 10.6) ;
- céphalée due à un autre trouble de l'homéostasie (code 10.7).

Elles ont toutes pour point commun sur le plan physiopathologique d'être en rapport avec le déséquilibre d'une des grandes fonctions de l'organisme (gaz du sang, volémie, pression artérielle, fonction endocrine, glycémie).

Lorsqu'une nouvelle céphalée survient pour la première fois en relation chronologique étroite avec un désordre de l'homéostasie, elle doit être codée comme une céphalée secondaire attribuée à ce désordre. Ceci reste vrai si la céphalée a les caractéristiques d'une migraine, d'une céphalée de tension ou d'une algie vasculaire de la face. Lorsqu'il s'agit d'une céphalée primaire préexistante qui s'aggrave nettement avec l'apparition de ce désordre, elle doit être codée à la fois comme la céphalée primaire préexistante et comme une céphalée secondaire à ce désordre, pourvu que ce désordre soit reconnu comme pouvant donner une céphalée.

Céphalée de l'hypoxie et/ou de l'hypercapnie (code : 10.1)

Une hypoxie aiguë avec une PaO2 inférieure à 70 mmHg entraîne dans les 24 heures qui suivent l'apparition d'une céphalée. Lorsqu'une hypercapnie est associée, il est bien difficile de distinguer les effets respectifs de ces deux anomalies. L'hypoxie comme l'hypercapnie provoquent une vasodilatation artérielle et artériolaire, avec augmentation de la pression intracrânienne, mais qui n'est pas suffisante à elle seule pour expliquer la céphalée ; d'autres mécanismes interviennent, comme la libération par l'endothélium vasculaire de monoxyde d'azote.

Les céphalées en 30 leçons

Céphalée attribuée à la haute altitude (code : 10.1.1)

La céphalée est une complication fréquente de la montée en altitude, survenant dans plus de 80 % des cas, que le sujet ait des antécédents de céphalées ou pas. Toutefois les migraineux ont en altitude des céphalées plus sévères qui ressemblent à leur migraine habituelle. Le *mal des montagnes* comprend en plus des céphalées, des nausées, une fatigue, une anorexie, des sensations vertigineuses et une insomnie. Dans les cas extrêmes, le *mal des montagnes* peut progresser vers une encéphalopathie aiguë avec œdème cérébral vasogénique. Les mesures préventives à prendre quelques jours avant le départ consistent à :

- éviter l'alcool ;
- s'hydrater abondamment ;
- prendre éventuellement de l'acétazolamide (Diamox® 250 à 500 mg/j).

Le paracétamol, les AINS, les triptans sont efficaces contre la céphalée d'altitude.

Critères de diagnostic

Céphalée due à la haute altitude (ICHD-3β : 10.1.1)

A. Céphalée répondant au critère C.
B. La montée s'est faite à une altitude de plus de 2 500 mètres.
C. Le lien de causalité est apporté par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée est apparue pendant l'ascension ;
2. l'un ou les deux critères suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée en poursuivant l'ascension,
   b. la céphalée a disparu dans les 24 heures qui ont suivi la descente au-dessous de 2 500 mètres ;
3. la céphalée a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. légère à modérée,
   c. aggravée par l'effort, le mouvement, l'entraînement physique, la toux et/ou le fait de se pencher en avant.

D. N'est pas mieux explicable par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée attribuée à un voyage en avion (code 10.1.2)

La céphalée, souvent sévère, habituellement unilatérale et périoculaire et sans symptômes autonomiques est provoquée par le voyage en avion. Elle survient au cours de l'atterrissage chez plus de 85 % des patients. Elle

disparaît après l'atterrissage. Elle peut changer de côté d'un voyage à l'autre (10 % des cas). Une congestion nasale, une sensation de nez bouché, un larmoiement peuvent survenir du côté douloureux (< 5 % des cas). Une pathologie sinusale doit être éliminée.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un voyage en avion (ICHD-3β : 10.1.2)

A. Au moins deux épisodes d'une céphalée remplissant le critère C.
B. Le patient voyage en avion.
C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée apparaît exclusivement pendant le voyage en avion ;
2. l'un ou les deux critères suivants :
   a. la céphalée s'aggrave pendant la montée après le décollage et/ou la descente avant l'atterrissage de l'avion,
   b. la céphalée s'améliore spontanément dans les 30 minutes qui suivent la montée ou la descente de l'avion ;
3. la céphalée est sévère et a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
   a. unilatérale,
   b. orbitofrontale, s'étendant parfois en pariétal,
   c. en coup de poignard, parfois pulsatile.
D. N'est pas mieux explicable par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée de la plongée (code 10.1.3)

La céphalée survient lors d'une plongée de plus de 10 mètres. Elle débute pendant la plongée et s'intensifie en remontant vers la surface, en l'absence de tout accident de décompression. Elle s'accompagne de signes d'intoxication au CO_2. L'hypercapnie ($PaCO_2 > 50$ mmHg) provoque une vasodilatation cérébrale et une augmentation de la pression intra crânienne.

L'hypercapnie survient sans hypoxie, par simple hypoventilation :

- le plongeur retient sa respiration pour épargner sa réserve d'air ;
- il peut volontairement hypoventiler pour franchir des passages étroits ;
- il peut hypoventiler involontairement (combinaison de plongée trop serrée ou effort trop intense).

Une activité physique intense augmente la production de CO_2 de plus de 10 fois, entraînant une hypercapnie > 60 mmHg.

La céphalée disparaît rapidement avec de l'oxygène. Sans oxygène, elle se calme spontanément dans les 3 jours qui suivent la plongée.

Critères de diagnostic

Céphalées de la plongée (ICHD-3β : 10.1.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Les deux éléments suivants :
1. la plongée se fait à une profondeur de plus de 10 mètres ;
2. il n'y a pas évidence d'un accident de décompression.
C. La preuve de causalité est apportée par au moins un des critères suivants :
1. la céphalée apparaît pendant la plongée ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'aggrave si la plongée est poursuivie,
   b. l'un des signes suivants :
- la céphalée disparait spontanément dans les 3 jours qui suivent la plongée,
- la céphalée disparaît dans l'heure après traitement avec 100 % d'oxygène ;
3. au moins un des signes suivants d'intoxication au CO_2 :
   1. étourdissement ;
   2. confusion mentale ;
   3. dyspnée ;
   4. rougeur de la face ;
   5. incoordination motrice.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée des apnées du sommeil (code 10.1.4)

La céphalée due aux apnées du sommeil ressemble à une céphalée de tension chronique. Elle est quasi quotidienne, présente au réveil et disparaissant spontanément dans les 4 heures. Les symptômes nocturnes associés sont les ronflements, les apnées et la mauvaise qualité du sommeil nocturne. Les symptômes diurnes associés sont une sécheresse de la gorge au réveil, une somnolence diurne excessive et des troubles de mémoire.

Bien que plus fréquente chez les patients qui ont des apnées du sommeil que dans la population générale, la céphalée du réveil constitue un symptôme non spécifique qui survient dans une variété de céphalées primaires et secondaires, dans des troubles respiratoires liés au sommeil (syndrome de Pickwick) et dans d'autres troubles du sommeil (syndrome des jambes sans repos). Par ailleurs, les apnées du sommeil peuvent déclencher des crises de migraine et favoriser, chez un migraineux épisodique, la chronicisation de la migraine. Enfin, les apnées du sommeil constituent un facteur de risque d'algie vasculaire de la face.

Critères de diagnostic

Céphalée des apnées du sommeil (ICHD-3β : 10.1.4)

A. La céphalée est présente au réveil et remplit le critère C.
B. Des apnées du sommeil (index apnées-hypopnées ≥ 5) ont été diagnostiquées par un enregistrement du sommeil[1].
C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée est en lien chronologique étroit avec le début des apnées ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'aggrave en même temps que les apnées,
   b. la céphalée s'améliore significativement ou disparaît avec l'amélioration ou la disparition des apnées ;
3. la céphalée a au moins une des trois caractéristiques suivantes :
   a. elle survient plus de 15 jours par mois,
   b. elle est bilatérale, à type de pression, sans nausée, sans photophobie ou phonophobie,
   c. elle disparaît dans les 4 heures ;
D. N'est pas mieux explicable par un autre diagnostic ICHD-3β.

[1] L'index apnées-hypopnées est calculé en divisant le nombre d'apnées par le nombre d'heures de sommeil (5-15/h = léger ; 15-30/h = modéré ; > 30/h = sévère).

Céphalée de la dialyse (code 10.2)

Les céphalées de la dialyse sont dues à un changement brutal des quantités d'eau et d'électrolytes. Elles débutent dans la seconde moitié de la séance de dialyse et augmentent progressivement en intensité pour devenir sévères. Les céphalées sont plus fréquentes chez la femme et lorsqu'il y a des antécédents de céphalées primaires. Leur fréquence va de 48 % pour les patients non céphalalgiques à plus de 80 % chez les migraineux. Elles peuvent être prévenues en modifiant les paramètres de la dialyse, en particulier en augmentant la durée des séances.

Critères de diagnostic

Céphalées de la dialyse (ICHD-3β : 10.2)

A. Au moins trois crises de céphalée aiguë répondant au critère C.
B. Le patient est en hémodialyse.

▷

▷

C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. chaque crise survient lors d'une séance de dialyse ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. chaque céphalée empire durant la séance de dialyse,
   b. chaque céphalée disparaît dans les 72 heures après la fin de la séance de dialyse ;
3. les céphalées cessent après transplantation rénale réussie et interruption de dialyse.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à l'hypertension artérielle chronique (code 10.3)

L'hypertension artérielle (HTA) est traditionnellement considérée par les patients et les médecins comme une cause de céphalées. L'HTA chronique légère (140-159/ 90-99 mmHg) ou modérée (160-179/100-109 mmHg) ne provoque pas de céphalées. Savoir si une HTA chronique modérée prédispose aux céphalées reste controversé, mais il y a quelques preuves de cela.

La mesure ambulatoire de tension artérielle chez des hypertendus légers à modérés ne montre pas de relation entre les fluctuations tensionnelles sur 24 h et la présence ou l'absence de céphalées. En revanche, la poussée hypertensive brutale et sévère (TA systolique ≥ 180 mmHg et TA diastolique ≥ 110 mmHg) s'accompagne d'une céphalée qui disparaît après normalisation de la tension artérielle.

Dans l'HTA chronique, la courbe d'autorégulation cérébrale se déplace vers la droite. Son seuil supérieur augmente et protège la circulation cérébrale contre les à-coups hypertensifs. Lorsque la poussée hypertensive est sévère et brutale, on observe des alternances de dilatation et constriction des artères cérébrales et un œdème cérébral périvasculaire.

Critères de diagnostic

Céphalée due à l'hypertension artérielle (ICHD-3β : 10.3)

A. Toute céphalée répondant au critère C.

B. Une hypertension avec une pression systolique ≥ 180 mmHg et une pression diastolique ≥ 120 mmHg a été démontrée.

C. La preuve de causalité est apportée par l'un ou les deux critères suivants :
1. la céphalée est apparue en même temps que le début de l'hypertension ;

▷

▷

2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est significativement aggravée parallèlement à l'aggravation de l'hypertension,
   b. la céphalée s'est significativement améliorée parallèlement à l'amélioration de l'hypertension.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à un phéochromocytome (code 10.3.1)

Les céphalées surviennent dans 50 à 80 % des cas selon les études. Elles sont de début brutal, en coup de tonnerre, pulsatiles ou non, le plus souvent sévères, de durée brève : moins de 15 minutes chez 50 % des patients et moins de 1 heure chez 70 % d'entre eux. Les autres symptômes sont :

- une appréhension, de l'anxiété ;
- une sensation de mort imminente ;
- un tremblement ;
- des troubles visuels ;
- une douleur thoracique ou abdominale ;
- des nausées ;
- des vomissements ;
- des paresthésies ;
- des pertes de connaissance.

La face peut blanchir ou rougir pendant la crise. La triade céphalées-sueurs-palpitations n'est présente que chez 25 % des patients.

Le délai moyen de diagnostic est de 42 mois. Il faut penser à un phéochromocytome devant toute HTA paroxystique, mais 13 % des phéochromocytomes ont une tension artérielle normale. Le diagnostic est fait par le dosage des catécholamines urinaires et l'imagerie des loges surrénales. Le traitement est chirurgical.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à un phéochromocytome (ICHD-3β : 10.3.1)

A. Épisodes récurrents de céphalées de courte durée, répondant au critère C.

B. Le phéochromocytome a été démontré.

C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :

1. les épisodes de céphalées sont apparus en même temps que le développement du phéochromocytome ou ont conduit à sa découverte ;

▷

▷

2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. les épisodes de céphalées se développent en lien chronologique étroit avec les poussées tensionnelles aiguës,
   b. les épisodes de céphalées disparaissent après normalisation de la TA,
3. la céphalée est accompagnée d'au moins un des signes suivants :
   a. sueurs,
   b. palpitations,
   c. anxiété,
   d. pâleur.
4. les épisodes de céphalées disparaissent complètement après exérèse du phéochromocytome.

D. N'est pas mieux explicable par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à une crise hypertensive sans encéphalopathie (code 10.3.2)

La crise hypertensive peut être en rapport avec une lésion des barorécepteurs réflexes carotidiens (après endartériectomie carotidienne ou irradiation cervicale) ou survient chez des patients porteurs de tumeurs carcinoïdes.

Critères de diagnostic

Céphalée due à une crise hypertensive sans encéphalopathie (ICHD-3β : 10.3.2)

A. Céphalée répondant au critère C.

B. Les deux critères suivants :
1. crise hypertensive définie par une élévation de la PA systolique ≥ 180 mmHg et/ou de la PA diastolique ≥ 120 mmHg ;
2. sans signes cliniques ou autres d'encéphalopathie hypertensive.

C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée se développe au cours de la poussée hypertensive ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée significativement avec l'augmentation de l'hypertension,
   b. la céphalée s'améliore significativement ou disparaît avec l'amélioration ou la résolution de la poussée hypertensive ;
3. la céphalée a au moins une des trois caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. pulsatile,
   c. augmentée par l'activité physique.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée de l'encéphalopathie hypertensive (code 10.3.3)

L'*encéphalopathie hypertensive* est provoquée par une augmentation brutale et sévère de la pression artérielle. Chez un sujet auparavant normotendu, l'encéphalopathie peut se développer à des niveaux de pression artérielle de 160/100 mmHg, sans évidence de rétinopathie. Chez l'hypertendu chronique, dont le seuil supérieur d'autorégulation est plus élevé, l'encéphalopathie survient pour des chiffres de pression systolique supérieurs à 250 mmHg et de diastolique supérieur à 120 mmHg, dans un tableau d'HTA maligne : rétinopathie hypertensive de stade 3 ou 4 avec œdème papillaire avec exsudats et hémorragies, insuffisances rénale et cardiaque gauche, ischémie coronaire.

L'encéphalopathie est due à un *œdème cérébral vasogénique* provoqué par la rupture de la barrière hémato-encéphalique et l'extravasation du plasma à travers l'endothélium vasculaire. Cet œdème prédomine dans la substance blanche des régions pariétales et occipitales et se traduit au scanner et à l'IRM par une leucoencéphalopathie postérieure.

Le tableau clinique est celui d'une *hypertension intracrânienne aiguë*:

- céphalées sévères ;
- nausées et vomissements ;
- flou visuel, cécité corticale ;
- agitation, torpeur, confusion, obnubilation, coma ;
- crises comitiales ;
- signes déficitaires focaux.

Les causes d'encéphalopathies hypertensives sont nombreuses (encadré 24.1).

Il s'agit d'une *urgence médicale*, le patient doit être transféré sans délai dans un secteur de soins intensifs spécialisés. La baisse de la pression artérielle

Encadré 24.1

Causes des encéphalopathies hypertensives

- Glomérulonéphrites.
- Vascularites (PAN).
- Phéochromocytome.
- Distension vésicale ou intestinale aiguë par lésion médullaire.
- Sténose ou thrombose de l'artère rénale (enfant).
- Coarctation de l'aorte.
- Choc thermique.
- Intoxication par agent vasopresseur (cocaïne, amphétamines, etc.).
- Sevrage brutal en antihypertenseurs (clonidine).
- Traumatisme crânien.

doit être contrôlée, ni trop vite ni trop fort, en utilisant du nitroprussiate de sodium ou du labétolol à la seringue électrique, associé à des anti-œdèmes (mannitol, corticoïdes) et des antiépileptiques. Une baisse trop rapide des chiffres de pression dans ce climat de perte d'autorégulation peut provoquer une ischémie cérébrale, en particulier des infarctus de jonction entre deux territoires vasculaires mitoyens.

Critères de diagnostic

Céphalée de l'encéphalopathie hypertensive (ICHD-3β : 10.3.3)

A. Céphalée répondant au critère C.
B. Une encéphalopathie hypertensive a été diagnostiquée.
C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée se développe en lien chronologique étroit avec le début de l'encéphalopathie hypertensive ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'aggrave significativement avec l'aggravation de l'encéphalopathie,
   b. la céphalée s'améliore significativement ou disparaît avec la résolution de l'encéphalopathie ;
3. la céphalée a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
   a. douleur diffuse,
   b. pulsatile,
   c. augmentée par l'activité physique.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à une prééclampsie ou une éclampsie (code 10.3.4)

La *toxémie gravidique* (prééclampsie) est un syndrome associant hypertension artérielle, protéinurie et œdèmes périphériques avec prise de poids. Le diagnostic requiert une hypertension > 140/90 mmHg sur deux mesures séparées d'au moins 4 heures, ou une élévation de la pression diastolique ≥ 30 mmHg ou de la pression diastolique ≥ 15 mmHg, couplée avec une protéinurie > 0,3 g/24 heures. Elle touche 5 à 7 % des grossesses. Elle peut survenir de la 20ᵉ semaine de gestation jusqu'à la 4ᵉ semaine de post-partum. Les céphalées sont fréquentes, pulsatiles, bilatérales et aggravées par l'effort. Des céphalées en coup de tonnerre peuvent se produire. D'autres complications peuvent survenir (hémolyse, cytolyse hépatique, thrombopénie, œdème pulmonaire, etc.). La prééclampsie est en rapport

avec un vasospasme placentaire avec coagulation intravasculaire disséminée, formation de microthrombus et ischémie placentaire.

L'*éclampsie* se définit par la survenue d'une crise comitiale chez une femme ayant une prééclampsie. Le tableau est celui d'une encéphalopathie hypertensive, avec des anomalies IRM identiques, à savoir une leucoencéphalopathie postérieure. Le traitement repose sur les antiépileptiques, les antihypertenseurs et l'extraction fœtoplacentaire.

Critères de diagnostic

Céphalée due à une prééclampsie ou une éclampsie (ICHD-3β : 10.3.4)

A. Céphalée chez une femme enceinte ou dans le puerpérium (4 premières semaines du post-partum,) répondant au critère C.
B. Prééclampsie ou éclampsie diagnostiquée.
C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée se développe au début de l'éclampsie ou de la prééclampsie ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'aggrave significativement avec l'aggravation de l'éclampsie ou prééclampsie,
   b. la céphalée s'améliore significativement ou disparaît avec la résolution de l'éclampsie ou prééclampsie ;
3. céphalée a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. pulsatile,
   c. aggravée par l'activité physique.
D. N'est pas mieux explicable par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalées due à une dysautonomie (code 10.3.5)

Après un traumatisme médullaire, le temps d'apparition de la dysautonomie varie entre 4 jours et 15 ans. Cette dysautonomie peut engager le pronostic vital. La céphalée est soudaine, sévère, pulsatile, associée à une élévation de la PA, une tachycardie et une transpiration abondante du crâne jusqu'au niveau du traumatisme médullaire. Ces phénomènes sont déclenchés par des stimulations d'origine viscérale (distension vésicale, infection urinaire, occlusion intestinale, ulcère gastrique) ou d'origine somatique (escarre, ongle incarné, brulure, procédures chirurgicales ou diagnostiques).

Critères de diagnostic

Céphalées due à une dysautonomie (ICHD-3β : 10.3.5)

A. Céphalée à début brutal, répondant au critère C.

B. Présence d'un traumatisme médullaire et d'une dysautonomie documentée avec élévation paroxystique de ≥ 30 mmHg de la pression systolique et/ou de ≥ 20 mmHg de la pression diastolique au-dessus des chiffres habituels.

C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :

1. la céphalée se développe en lien chronologique étroit avec l'élévation tensionnelle ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'aggrave significativement avec l'augmentation de la tension artérielle,
   b. la céphalée s'améliore significativement avec la diminution de la pression artérielle ;
3. la céphalée a au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
   a. intensité sévère,
   b. à type de pression ou pulsatile,
   c. avec des sueurs abondantes depuis le segment céphalique jusqu'au niveau du traumatisme médullaire,
   d. déclenchée par un réflexe vésical ou intestinal.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à une hypothyroïdie (code 10.4)

Environ 30 % des cas d'hypothyroïdie nouvellement diagnostiqués ont des céphalées d'apparition récente. Elles ont les caractéristiques d'une céphalée de tension chronique. Elles apparaissent habituellement plusieurs semaines après les autres symptômes de l'hypothyroïdie (frilosité, bradycardie, troubles des phanères) et disparaissent progressivement dans les semaines ou mois qui suivent la mise en place de l'hormonothérapie de substitution. Une prépondérance féminine et un taux élevé de migraineux chez les patients hypothyroïdiens (40 %) suggèrent que les migraineux sont plus susceptibles de présenter une céphalée dans le cadre d'une hypothyroïdie. Le mécanisme de ces céphalées n'est pas connu.

En présence d'une hypothyroïdie, une céphalée peut aussi être la manifestation d'un adénome pituitaire (ICHD-3β : 7.4.3).

Critères de diagnostic

Céphalée due à une hypothyroïdie (ICHD-3β : 10.4)

A. Céphalée répondant au critère C.
B. L'hypothyroïdie a été démontrée.
C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de l'hypothyroïdie ou conduit à sa découverte ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée significativement parallèlement à l'aggravation de l'hypothyroïdie,
   b. la céphalée s'est améliorée significativement ou a disparu parallèlement à l'amélioration ou à la guérison de l'hypothyroïdie,
3. la céphalée a au moins une des trois caractéristiques suivantes :
   a. bilatérale,
   b. non pulsatile,
   c. constante dans le temps.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée du jeûne (code 10.5)

Les céphalées du jeûne sont plus fréquentes chez les individus qui ont des antécédents de céphalées : 66 % contre 29 % chez ceux qui n'ont pas de tels antécédents. La probabilité de survenue de cette céphalée augmente avec la durée du jeûne. Elle ne semble pas en rapport avec la durée du sommeil, un sevrage en caféine ou une hypoglycémie ; la céphalée du jeûne peut survenir en l'absence d'hypoglycémie. De plus, une hypoglycémie induite par l'insuline ne déclenche pas de céphalée chez le migraineux et la céphalée n'est pas une plainte chez les patients admis aux urgences pour hypoglycémie.

Critères de diagnostic

Céphalée du jeûne (ICHD-3β : 10.5)

A. Céphalée diffuse, ne remplissant pas les critères pour une migraine, ni aucun de ses sous-types mais remplissant le critère C ci-dessous.
B. Le patient a jeûné depuis 8 heures ou plus.
C. La preuve de causalité est apportée par les deux critères suivants :
1. la céphalée s'est développée durant le jeûne ;
2. la céphalée s'est améliorée significativement avec la reprise de l'alimentation.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée de l'ischémie myocardique (code 10.6)

Typiquement, la céphalée débute au début d'un effort vigoureux et persiste au repos. Elle peut s'accompagner de nausées, mais pas des autres signes associés de la migraine (vomissement, photophobie, phonophobie). Le diagnostic peut être suspecté au-delà de 50 ans et s'il existe des facteurs de risque cardiovasculaire. Il est essentiel chez de tels patients de faire un bilan cardiologique et non d'évoquer une céphalée bénigne d'effort, une céphalée du coït ou une crise de migraine, car la prescription de triptans est formellement contre-indiquée chez ces patients en ischémie coronarienne. L'association à une douleur ou une sensation d'oppression thoracique peut orienter le diagnostic, mais n'est pas toujours présente. Une épreuve d'effort peut reproduire la céphalée.

Le mécanisme de cette céphalée d'origine cardiaque est probablement celui d'une douleur projetée, identique à l'irradiation classique de la douleur dans le membre supérieur gauche ou dans les mâchoires lors d'un infarctus du myocarde.

Critères de diagnostic

Céphalée de l'ischémie myocardique (ICHD-3β : 10.6)

A. Toute céphalée répondant au critère C.
B. Une ischémie myocardique aiguë a été mise en évidence.
C. La preuve de causalité est apportée par au moins deux des critères suivants :
1. la céphalée se développe en lien chronologique étroit avec le début de l'ischémie myocardique ;
2. l'un ou les deux éléments suivants :
   a. la céphalée s'est aggravée significativement en parallèle de l'ischémie myocardique,
   b. la céphalée s'est améliorée significativement ou a disparu en parallèle de l'amélioration ou la résolution de l'ischémie myocardique ;
3. la céphalée a au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
   a. modérée à sévère,
   b. avec des nausées,
   c. sans photophobie ou phonophobie,
   d. aggravée par l'effort physique.
4. la céphalée est soulagée par la trinitrine ou ses dérivés.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Céphalée due à d'autres désordres de l'homéostasie (code 10.7)

Des céphalées peuvent apparaître dans d'autres affections qui atteignent l'équilibre homéostatique de l'organisme, mais elles ne sont pas suffisamment documentées et n'ont pas encore été validées dans la classification internationale des céphalées et sont simplement citées dans l'appendice. Ces affections sont :

- anémie ;
- insuffisance surrénalienne ;
- hyperaldostéronisme ;
- polycythémie ;
- purpura thrombopénique ;
- maladie de Cushing ;
- hyponatrémie ;
- hyperthyroïdie ;
- hyperglycémie ;
- hypercalcémie ;
- fibromyalgie ;
- syndrome de fatigue chronique.

Des études contrôlées sont nécessaires pour définir l'incidence et les caractéristiques de ces céphalées.

Bibliographie

Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, et al. Headache associated with dialysis: the International Headache Society criteria revisited. Cephalalgia 2003;23:146-9.

Cheshire WP, Ott MC. Headache in divers. Headache 2001;41:235-47.

Ducros A. Céphalées attribuées à un désordre de l'homeostasie. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H. (coordinateurs) Migraine et Céphalées. Rueil-Malmaison : Rueil-Malmaison : Doin, 2005 ; 351-60.

Duley L. Pre-eclampsia and the hypertensive disorders of pregnancy. Br Med Bull 2003;67:161-76.

Fuchs FD, Gus M, Moreira, et al. Headache is not more frequent among patients with moderate to severe hypertension. J Hum Hypertens 2003;17:787-90.

Gladstone JP, Bigal ME. Infectious, toxic and metabolic headaches. In: Silberstein SD, Lipton RB, Dodick DW, editors. Wolff's headache and other head pain. 8th edition New York: Oxford University Press; 2008, p. 533-49.

Headache. Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Moreau T, Manceau E, Giroud-Baleydier F, et al. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. Cephalalgia 1998;18:687-9.

Mosek A, Korczyn AD. Yom Kippur headache. Neurology 1995;45:1953-5.

Rains JC, Poceta JS. Headache and sleep disorders: review and clinical implications for head ache management. Headache 2006;46:1344-63.
Siber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: a prospective study. Neurology 2003;60:1167-71.
Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. Lancet 2000;356:411-7.

25 Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales[1]

Dominique Valade

Toute irritation d'un nerf à fibres sensitives peut être la cause d'une névralgie qui peut être soit :

- primaire ou idiopathique si la cause n'est pas retrouvée ;
- secondaire ou symptomatique si l'on retrouve une cause.

Mais si cette opposition est purement théorique puisque l'on a trouvé des causes à ces névralgies dites idiopathiques (boucle vasculaire par exemple), elles diffèrent souvent par le type de la douleur :

- plutôt isolée, paroxystique et intermittente pour les primaires ;
- plutôt continues, voire permanentes, et associées à des signes déficitaires pour les secondaires.

On voit donc qu'il faut avant tout rechercher une cause face à toute névralgie.

Névralgie du trijumeau (code : 13.1)

L'International Headache Society définit deux types de névralgie faciale, classique et symptomatique, car la découverte à l'IRM de fréquents conflits vasculonerveux dans les névralgies faciales dites essentielles rend le terme d'essentiel ou de primaire actuellement obsolète.

La névralgie du trijumeau représente environ 1 % des motifs de consultation en centre tertiaire mais nous ne disposons que d'estimations issues de séries de patients, car il n'y a pas d'étude en population générale à une échelle nationale. Il s'agit d'une maladie rare, plutôt féminine (trois femmes pour deux hommes).

Si elle survient préférentiellement dans la seconde moitié de la vie avec quatre cas sur cinq au-delà de 50 ans, aucun autre facteur de risque n'a pu être formellement identifié (consommation alcoolo tabagique et hypertension artérielle étant suspectés). Il faut attacher une attention particulière

1. Chapitre adapté de : « Névralgies craniofaciales idiopathiques et secondaires » , par Dominique Valade, in *Migraine et céphalées*, coordonné par M.-G. Bousser, A. Ducros, H. Massiou, collection Traité de neurologie, Doin Groupe Liaison S.A., 2005 : 425-47.

aux formes à début précoce souvent révélatrices d'affections tumorales ou démyélinisantes.

Névralgie trigéminale classique (code 13.1.1) (figures 25.1 et 25.2)

Critères de diagnostic

Névralgie trigéminale classique (ICHD-3β : 13.1.1)

A. Au moins trois crises de douleur faciale unilatérale répondant aux critères B et C.

B. Survenant dans une ou plusieurs branches du nerf trijumeau sans irradiation au-delà des branches du nerf trijumeau.

C. La douleur a au moins trois des quatre caractéristiques suivantes :

1. se reproduisant sous forme de crises paroxystiques durant d'une fraction de seconde à deux minutes ;
2. d'intensité sévère ;
3. telle qu'une décharge électrique, un élancement, un coup de poignard, une piqûre ;
4. provoquée par des stimuli inoffensifs sur le côté atteint du visage.

D. Sans déficit neurologique évident.

E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

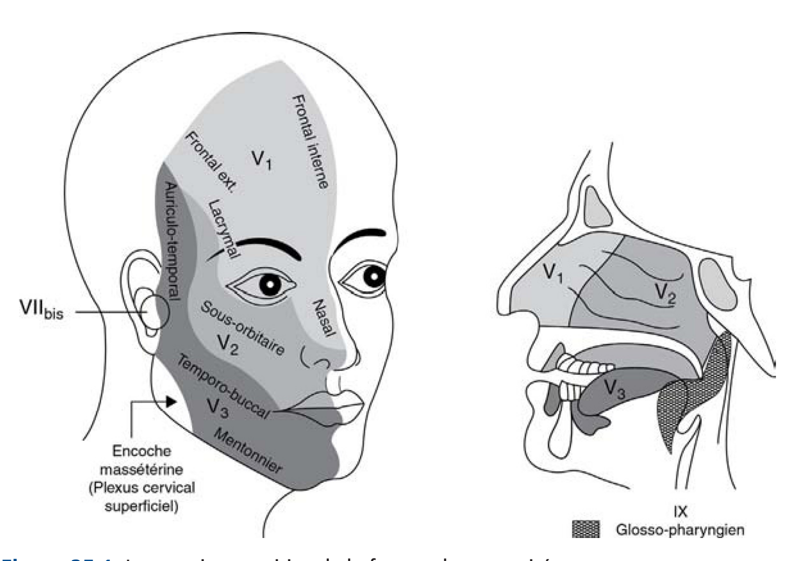


Figure 25.1. Innervation sensitive de la face et de ses cavités.

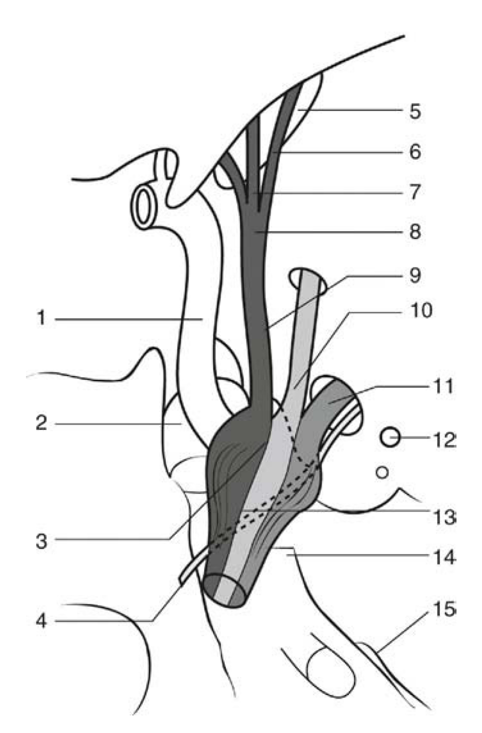


Figure 25.2. Anatomie des branches du nerf trijumeau.
1. Carotide interne ; 2. trou déchiré antérieur ; 3. ganglion de Gasser ; 4. racine motrice du V ; 5. fente sphénoïdale ; 6. nerf lachrymal ; 7. nerf frontal ; 8. nerf nasal ; 9. nerf ophtalmique de Willis ; 10. nerf maxillaire supérieur passant dans le trou grand rond ; 11. nerf maxillaire inférieur passant dans le trou ovale ; 12. trou petit rond ; 13. plexus triangulaire ; 14. tubercule de Princeteau ; 15. sinus pétreux supérieur.

Clinique

Forme typique

Le diagnostic repose sur cinq éléments cliniques :

- type de la douleur ;
- topographie bien précise ;
- apparition de la douleur spontanée ou provoquée ;
- existence d'une période réfractaire entre les crises ;
- absence de signe déficitaire neurologique après les crises.

Type de la douleur

D'apparition brutale et d'emblée maximum, elle est très violente et brève. Les patients la comparent à une décharge électrique ou à un coup de poignard. Sa durée est d'environ 3 à 20 secondes avec un début et une fin brusques. La fréquence qui est de quelques crises par jour dans les formes

bénignes peut atteindre un état de mal subintrant dans les formes graves évoluées. Lorsque la crise survient, le malade s'immobilise dans une attitude douloureuse et grimaçante (« tic douloureux de la face »). Cette phase douloureuse peut être suivie d'une phase motrice avec des frémissements musculaires localisés à certains muscles. Puis, toute l'hémiface peut être secouée par une véritable grimace clonique. Enfin, il peut survenir une phase vasomotrice avec congestion de l'hémiface, injection conjonctivale, hypersécrétions lacrymale, nasale ou buccale.

Topographie de la douleur

La douleur est unilatérale (bilatérale dans 1 à 2 % des cas) plus souvent droite que gauche, strictement localisée au territoire du nerf trijumeau et le plus souvent limitée à l'une de ses branches (elle reste longtemps sur une seule branche mais peut diffuser aux autres branches au cours de l'évolution). La répartition sur les branches du trijumeau est très différente allant de 40 % pour le V2 ou branche maxillaire supérieure à moins de 10 % pour l'atteinte isolée du nerf ophtalmique (qui concerne le plus souvent la paupière supérieure et la racine du nez) ou celle du nerf auriculotemporal avec douleur de la tempe. Enfin, la névralgie du V3 ou maxillaire inférieur intéresse plus de 20 % des cas.

Circonstances de déclenchement

La zone déclenchant la douleur ou *trigger zone* occupe des espaces limités de quelques millimètres carrés mais elle peut s'étendre et être diffuse en cas de paroxysmes très fréquents ou de douleur très intense. Si sa localisation est variable, il existe des zones préférentielles telles que le sillon nasolabial de la lèvre supérieure pour le V2 ou le rebord gingivoalvéolaire du maxillaire inférieur pour le V3. En cas de névralgie vieillie, ces zones peuvent parfois se chevaucher.

Il existe une latence dans le déclenchement de la douleur provoquée qui s'étend progressivement autour du territoire douloureux et qui persiste un certain temps après l'arrêt du stimulus. Il existe aussi un phénomène de sommation temporo-spatial avec des douleurs de plus en plus fortes et étendues lors de stimulations répétées.

Les malades peuvent tenter de prévenir l'accès par une pression très forte de la zone gâchette alors qu'ils évitent toutes les stimulations de type toilette, rasage, maquillage ou brossage des dents. Les compressions profondes peuvent parfois inhiber les douleurs. Les facteurs agissant sur la peau sont minuscules et incessants, concernant la parole, la mastication, la déglutition. Les muqueuses ne sont pas moins irritables, simple contact d'un liquide chaud ou froid, frôlement involontaire de la langue sur une gencive réveillent un paroxysme fulgurant. Les malades se forcent donc à une immobilité absolue, évitant de parler ou parlant du bout des lèvres redoutant toute alimentation et ne prenant aucun soin de leur dentition.

Période réfractaire
Chaque accès douloureux est suivi d'une courte période réfractaire pendant laquelle aucun stimulus ne peut déclencher la douleur, laps de temps que les malades peuvent mettre à profit pour réaliser les gestes qu'ils redoutent.

Examen neurologique
Il doit être strictement négatif. Il n'y a aucun déficit sensitif, sensoriel ou moteur après la crise au niveau du territoire d'innervation du nerf affecté : sensibilité faciale et cornéenne, force de contraction du muscle masséter sont respectées.

De même, l'examen des nerfs crâniens avoisinants ne révèle aucun signe déficitaire susceptible d'éclairer l'étiologie de cette névralgie. Il doit bien sûr être réalisé en dehors d'une période douloureuse.

À retenir

Certains auteurs rajoutent à ces cinq critères un sixième critère d'ordre thérapeutique. En effet, la carbamazépine (Tégrétol®) est le médicament de référence dans le traitement de la névralgie idiopathique du trijumeau ; en cas d'inefficacité, il pourrait être utile de reconsidérer ce diagnostic.

Évolution
Elle est très variable, enchaînant des phases de plusieurs semaines à plusieurs mois de crises et d'accalmies. Mais au final, les crises augmentant de plus en plus en intensité et en fréquence, on aboutit à une sorte d'état de mal chez une personne souvent âgée qui ne peut plus ni se nourrir, ni parler avec un risque certain de dénutrition mais aussi de prostration.

Formes atypiques
Elles apparaissent soit d'emblée, soit après un certain temps d'évolution.

Formes atypiques d'emblée
Les formes bilatérales sont rares, moins de 5 % des cas et toujours dissociées, les accès douloureux frappant l'un ou l'autre côté de façon asynchrone.

Une zone gâchette peut être située en dehors du territoire trigéminal notamment au niveau du cou dans le territoire C2-C3.

Il peut exister des signes vasomoteurs au décours de la crise douloureuse ; ces signes sont plus ou moins importants et souvent peu prolongés, associant à une rougeur cutanée de l'hémiface, un larmoiement et une rhinorrhée. Les phénomènes végétatifs après une douleur intense intéressent en général le territoire douloureux.

Formes évoluées ou vieillies, parfois appelées formes de transition
Progressivement la douleur semble devenir continue, car le rapprochement des crises est tel que celles-ci semblent disparaître. Il existe alors un fond

douloureux permanent à type de brûlures ou plus rarement de tension douloureuse qui témoigne vraisemblablement d'une démyélinisation de la racine postérieure. C'est à cette période que le traitement devient peu efficace, voire inefficace. Une hypoesthésie du territoire douloureux est possible, sans doute liée elle aussi à une démyélinisation de la racine postérieure et le territoire douloureux peut s'étendre à la racine voisine, voire aux trois racines. La prise prolongée de carbamazépine doit créer des périodes de rémission artificielles liées à l'action du traitement et un emballement des crises peut se produire, lorsque la thérapeutique devient inefficace.

Après traitement chirurgical

On a des hypoesthésies plus ou moins permanentes du territoire du nerf traité avec une séméiologie douloureuse qui se modifie.

Physiopathologie

L'existence de conflits vasculo-nerveux est considérée comme l'étiologie la plus probable dans la majorité des névralgies trigéminales. Il n'y aurait donc pas de névralgie dite « idiopathique ». Comme il n'existe pas de modèle expérimental, on se contente de confronter les données cliniques et les résultats des traitements.

Le plus souvent, les artères devenues tortueuses avec l'âge compriment le nerf, cette compression crée une démyélinisation et une néosynapse (ou éphapse) qui transmet un nouvel influx nerveux, sans neuromédiateur (contrairement à la synapse). Le contact entre vaisseau et nerf se situe à la jonction entre myéline centrale et périphérique au niveau de la citerne pré-protubérantielle, c'est-à-dire en pré ganglionnaire (2 à 5 mm par rapport à l'émergence du nerf) mais d'autres facteurs interviennent probablement car en per opératoire la boucle n'est retrouvée que dans trois cas sur quatre.

Les vaisseaux impliqués sont :

- l'artère cérébelleuse supérieure dans 88 % des cas ;
- l'artère cérébelleuse antéro-inférieure dans 25 % des cas ;
- une veine dans 27 % des cas (veine pétreuse généralement) ;
- une ectasie vertébrobasilaire dans 3,5 % des cas.

Cependant, certains caractères des douleurs restent difficiles à expliquer :

- aspect paroxystique ;
- extension de la douleur à l'ensemble du territoire d'une branche et parfois aux autres branches ;
- zone gâchette dans un territoire différent de la douleur qui peut varier parfois même dans un autre territoire ne dépendant pas du trijumeau ;
- période réfractaire ;
- alternance de périodes de crises ou de rémissions.

Apport de l'imagerie

L'imagerie essentiellement limitée à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a pour but d'éliminer une lésion secondaire à une atteinte du tronc

cérébral ou du nerf trijumeau, la recherche du conflit vasculo-nerveux n'étant qu'un objectif secondaire.

Résultats

Conflits vasculonerveux

Pour parler de conflit le rapprochement nerf-vaisseau doit être évident, bien qu'il soit retrouvé chez 10 % de patients asymptomatiques. Il en est de même pour l'effet de masse réalisé par le vaisseau sur le nerf, retrouvé dans 80 % des névralgies essentielles, mais pouvant être vu chez des patients asymptomatiques donc ne souffrant pas spécifiquement de névralgies du V.

Plusieurs vaisseaux doivent être au contact du V et très souvent les contacts sont nombreux du fait du même vaisseau ou du fait de différents vaisseaux, sans distinction possible en IRM. Ce signe n'a par contre pas été retrouvé chez les patients asymptomatiques.

Autres anomalies

Elles se résument essentiellement à :

- angulation anormale du nerf : 12 % des cas ;
- nerf comprimé entre protubérance et bord postérieur du rocher du fait d'une petite citerne ;
- atrophie globale du V constatée dans 42 % des cas.

Indications

Tout tableau clinique atypique doit faire réaliser systématiquement une IRM, de même si l'échec du traitement médical a amené à poser l'indication d'une technique chirurgicale de type décompression vasculaire ; le rôle de l'IRM peut donc se limiter au diagnostic différentiel et au repérage préopératoire. L'absence à l'IRM de conflit vasculonerveux visualisé ne présage pas de la réussite ou de l'échec du geste chirurgical.

Traitements

Traitements médicamenteux

Les antiépileptiques constituent encore le traitement de référence de la névralgie du trijumeau. Deux antiépileptiques, la phénytoïne et la carbamazépine, possèdent à ce jour une AMM pour le traitement de la névralgie faciale et bien que l'efficacité de molécule comme la carbamazépine ne fasse aucun doute, les études contrôlées sont relativement peu nombreuses, ce qui tient probablement en partie à la rareté de la névralgie du trijumeau et au fait que l'utilisation d'un placebo peut poser des problèmes éthiques compte tenu de l'intensité extrême des paroxysmes douloureux.

Carbamazépine (Tégrétol®)

Soixante-dix pour cent des patients sont soulagés de façon complète ou partielle, 25 % ne répondent jamais au traitement et 5 à 10 % doivent arrêter le traitement en raison d'effets indésirables divers tels que somnolence,

confusion, vertiges, troubles visuels, éruption cutanée, hyponatrémie, troubles hépatiques ou hématologiques.

Le traitement est administré en pratique par titrations successives jusqu'à efficacité ou effet indésirable. Les doses analgésiques sont extrêmement variables d'un patient à l'autre, voire d'une poussée à l'autre, et sont comprises entre 600 et 1800 mg/j.

Le résultat à court terme est très rapide de l'ordre de 24 à 48 heures, alors que les résultats à long terme sont en règle moins bons puisqu'après deux ans de traitement l'effet bénéfique s'estompe chez environ 20 % des patients.

Lamotrigine (Lamictal®)

Les études la montrent efficace en monothérapie. Mais elle est d'utilisation délicate nécessitant une titration très lente en débutant à 25 mg et en augmentant par palier de 25 mg chaque quinzaine pour limiter le risque important de rash cutané (voire de syndrome de Lyell ou Steven-Johnson), notamment au cours du premier mois, mais aussi les autres effets indésirables retrouvés avec les autres antiépileptiques tels que somnolence, céphalées, vertiges ou nausées.

Phénytoïne (Dihydan®)

Son profil de tolérance extrêmement médiocre ne le fait pas recommander en première intention, mais deux patients sur trois apparaissent totalement ou partiellement soulagés avec une dose de 300 à 400 mg par jour.

Topiramate (Epitomax®)

L'efficacité du topiramate a été suggérée par des études ouvertes mais des résultats négatifs ont été rapportés dans une étude contrôlée en cross-over, ce qui ne permet pas de conclure quant à l'intérêt de ce produit.

Oxcarbazépine (Trileptal®)

Analogue structurel de la carbamazépine, il est utilisé en première intention mais surtout sur des patients réfractaires à la carbamazépine. Il présente une activité comparable, à des doses avoisinant 1200 mg/j, et a l'avantage d'induire moins d'allergie cutanée et d'interaction médicamenteuse tout en ne perturbant pas les paramètres biologiques comparativement à la carbamazépine. L'efficacité diminue au long cours et après 4 ans d'évolution sous oxcarbazépine, neuf patients sur dix présentant initialement une névralgie faciale réfractaire à la carbamazépine ont dû avoir recours à la chirurgie.

Gabapentine (Neurontin®)

Elle est utilisée à des doses variant entre 600 et 2000 mg/j. Les effets indésirables apparaissent le plus souvent en cours de titration : somnolence, impression vertigineuse, céphalées, nausées et prise de poids qui n'est pas rare au long cours.

Clonazépam (Rivotril®)

Il est utilisé à des doses comprises entre 1,5 et 8 mg/j, c'est-à-dire entraînant une somnolence et un ralentissement extrêmement gênants dans la vie courante. Il peut être efficace chez des patients réfractaires à la carbamazépine et est donc le plus souvent prescrit en tant qu'adjuvant thérapeutique ou en cas d'échec de cette dernière.

Acide valproïque (Dépakine®)

Il est utilisé à des doses de 1500 à 2000 mg/j. Cette efficacité est cependant modérée avec 50 % de répondeurs environ et des effets indésirables (prise de poids, tremblements, hépatites toxiques, voire quelques cas d'alopécie).

Baclofène (Liorésal®)

Il est utilisé à la dose de 60 à 80 mg/j. Il apparaît que cet effet soit supérieur avec la forme L de baclofène et l'efficacité au long cours semble se maintenir dans 80 % des cas sur une période d'observation allant jusqu'à 18 mois. L'intérêt de ce médicament comme adjuvant tient à sa bonne tolérance.

Autres traitements pharmacologiques

L'efficacité de la lidocaïne intraveineuse à la dose de 2 à 4 mg/kg pendant 30 min a été rapportée sur la douleur paroxystique spontanée et provoquée.

Les grands espoirs fondés sur les antagonistes des récepteurs NMDA notamment le dextrométorphane se sont révélés être infondés.

Traitements chirurgicaux (figures 25.3 et 25.4)

Les premiers traitements de la névralgie faciale idiopathique étaient des méthodes lésionnelles, c'est-à-dire de section du nerf au prix de troubles sensitifs qui pouvaient (mais pas obligatoirement) avoir des conséquences

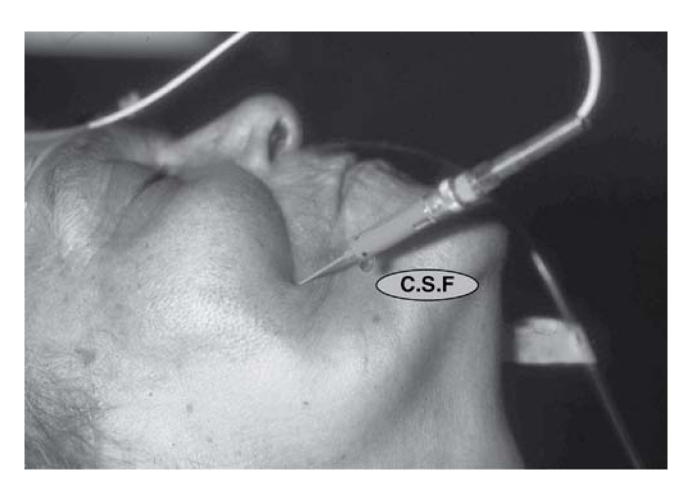


Figure 25.3. Thermocoagulation du V.

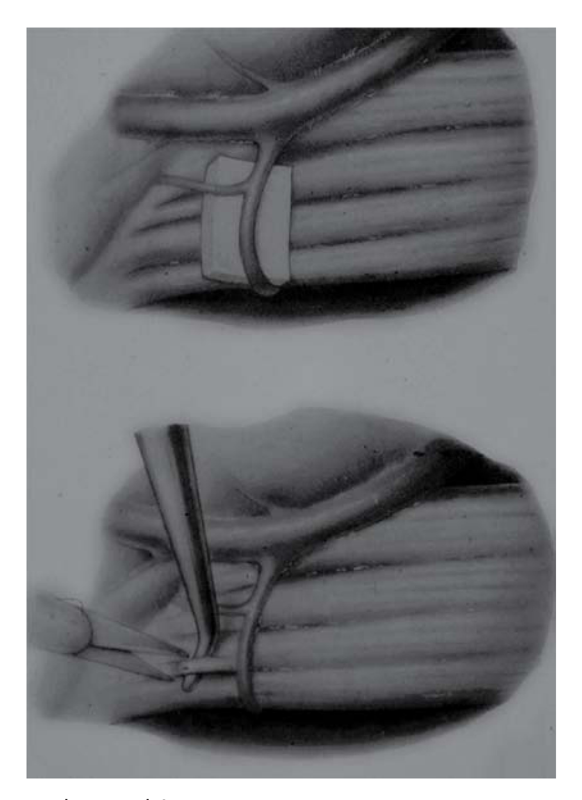


Figure 25.4. Boucles vasculaires.

graves comme les anesthésies douloureuses de la face ou les anesthésies cornéennes à l'origine de kératite.

Actuellement, on distingue les interventions chirurgicales selon deux approches qui s'opposent dans leur principe :

- les méthodes de destruction partielle consistent à détruire sélectivement les fibres fines qui transportent douleur et sensibilité thermique en essayant de sauvegarder les grosses fibres tactiles, mais il n'y a pas de méthode réellement sélective et il se développe tout de même des douleurs neuropathiques à partir d'interventions bien conduites. Pourtant l'expérience a montré que ces interventions *a priori* peu satisfaisantes sur le plan théorique peuvent s'avérer efficaces sans trop de séquelles et permettre à de nombreux patients de mener une vie pratiquement normale ;
- le traitement étiologique qui est représenté par la décompression vasculaire dans la mesure où le conflit vasculonerveux est bien la cause de la névralgie idiopathique, l'objectif étant de guérir la névralgie faciale sans séquelle.

Les différentes méthodes chirurgicales, classées selon la voie d'abord et la cible figurent au tableau 25.1.

Tableau 25.1. Traitements chirurgicaux de la névralgie idiopathique du trijumeau.

	Branches périphériques	Ganglion de Gasser ou racine du V	Voies centrales
Voie percutanée suivant la cible	Alcoolisation	Alcoolisation Thermocoagulation Glycérol Compression par ballonnet	
Voie chirurgicale suivant la cible	Neurectomie	Ganglionectomie Section partielle de la racine : - neurotomie rétrogassérienne sous-temporale - radicotomie au niveau de la fosse postérieure Décompression du ganglion de Gasser Compression Décompression vasculaire Radio chirurgie	Tractotomie Nucléotomie

Aujourd'hui, seules les interventions lésionnelles par voie percutanée, la décompression vasculaire et la radio chirurgie sont pratiquées. Il est nécessaire avant toute décision de voir avec le patient, en lui en expliquant les conséquences, quelle est la méthode la plus appropriée.

Cette analyse est délicate pour plusieurs raisons : il y a peu d'études prospectives contrôlées, les études rétrospectives comportent souvent des biais, il est difficile de comparer les résultats en raison de la variabilité des critères de diagnostic et d'évaluation des résultats, les objectifs ne sont pas les mêmes suivant les méthodes.

Traitements « lésionnels »

Thermocoagulation

Peu agressive, elle peut être proposée quel que soit l'âge du patient. Le patient doit être réveillé après chaque coagulation pour pouvoir être testé, et il faut qu'il puisse supporter des anesthésies itératives de courte durée au propofol qui est l'anesthésique le plus utilisé, en effet la mise en place de l'aiguille et les coagulations successives sont douloureuses.

Le résultat immédiat est pratiquement constant (99 %) et le patient peut sortir le lendemain de l'intervention. Les effets secondaires sont transitoires comme le déficit du masséter, les douleurs articulaires temporomandibulaires ou l'otite catarrhale par obstruction de la trompe d'Eustache. Les complications graves sont tout à fait exceptionnelles.

Bien que les fibres de petit diamètre semblent être les premières touchées, il n'y a pas de sélectivité réelle et si l'on veut obtenir un bon résultat, il est nécessaire d'avoir au moins temporairement une petite anesthésie tactile de la zone innervée par la branche concernée. Le meilleur résultat consiste en une accalmie durable des crises et l'absence, ou le moins possible, de troubles sensitifs, une ré-intervention étant toujours envisageable.

Si 95 % des patients s'estiment satisfaits, dans les rares cas de névralgie intéressant la première branche du V, il est préférable d'éviter une thermocoagulation du fait du risque de kératite secondaire à l'hypoesthésie cornéenne.

Glycérol

Il s'agit d'une méthode « lésionnelle » par voie percutanée où la lésion est créée probablement plus par effet mécanique de volume de produit injecté que par effet chimique.

Compression par ballonnet

Cette technique utilise une sonde de Fogarty mise en place par voie percutanée pour comprimer le ganglion de Gasser avec le ballonnet.

Radiochirurgie (gamma knife)

Cette technique ne nécessite pas d'anesthésie générale et peut donc facilement être utilisée pour les personnes âgées ou fragiles.

On concentre 70 grays sur la zone d'entrée de la racine en essayant de limiter l'irradiation du tronc pour éviter les effets secondaires.

Les inconvénients sont connus :

- résultats différés : un délai de plus d'un mois est généralement nécessaire avant d'obtenir un effet sur la douleur ;
- complications post-radiques rares (0,1 %) et tardives ;
- système nécessitant un appareillage coûteux dont peu de centres disposent.

Alcoolisation des branches périphériques

Ce geste est réservé aux patients présentant des douleurs déclenchées par des stimulations tactiles dans les territoires des nerfs sus- et sous-orbitaires.

L'infiltration entraîne une anesthésie qui se transforme en hypoesthésie en quelques jours à quelques semaines mais l'effet antalgique peut être très prolongé. Il est toujours possible de ré intervenir ou d'effectuer un autre geste.

Traitement étiologique : la décompression vasculaire (Jannetta, 1967)

Cette intervention neurochirurgicale comporte une craniectomie de la fosse postérieure sous anesthésie générale. L'hospitalisation est d'au moins une semaine. Sans toucher à la racine, on interpose un tampon synthétique non résorbable pour caler l'artère à distance de la racine en évitant de placer le tampon au contact de cette racine (figure 25.4).

Stratégies thérapeutiques

Médicaments

L'oxcarbazépine très proche en termes de pharmacologie supplantera probablement à l'avenir la carbamazépine pour la prise en charge en première intention, mais d'autres médicaments tels que la lamotrigine ou le baclofène peuvent être utilisés seuls ou en association avec la carbamazépine.

L'utilisation d'autres antiépileptiques tels que gabapentine, clonazépam, topiramate ou valproate de sodium peut se faire en deuxième intention.

En cas d'état de mal, l'utilisation par voie veineuse de la phénytoïne ou de la lidocaïne peut être proposée pour stopper la répétitivité des crises avant de reprendre le relais *per os*.

Chirurgie

Elle n'est réalisée qu'après épuisement des thérapeutiques médicamenteuses.

Chez le sujet âgé ou en état général précaire :

- atteinte V2-V3 :
  - thermocoagulation,
  - radiothérapie si anesthésie contre-indiquée et si possibilité d'accès au matériel ;
- atteinte V1 : ballonnet, glycérol, radiothérapie ;
- atteinte V1-V2 : alcoolisation si territoire gâchette.

Chez le sujet jeune :

- si boucle vasculaire, bon état général et accord du patient : décompression vasculaire ;
- sinon mêmes indications que chez le sujet âgé.

En cas de récidives, les réinterventions sont possibles avec pratiquement toutes les méthodes quelle que soit la première intervention. On privilégie cependant les méthodes les moins agressives.

Neuropathie trigéminale douloureuse (code 13.1.2)

Clinique

La douleur est habituellement continue avec des paroxysmes assez longs (3 ou 4 heures) augmentant et diminuant lentement. Il n'y a pas de *trigger zone*.

Les élancements intermittents sont rares avec une sensation d'endolorissement permanent.

Le siège de la douleur est calqué sur une ou deux branches, voire même tout le territoire du nerf.

Alors que l'examen clinique doit être strictement normal pour parler de névralgie idiopathique, dans le cadre de la névralgie secondaire, on peut avoir :

- des troubles de la sensibilité objective dans le territoire cutané et muqueux du V avec abolition du réflexe cornéen ;

- une réelle hypoesthésie à la piqûre d'installation lente et progressive ;
- une parésie masticatrice avec atrophie du masséter et surtout de la fosse temporale ;
- une atteinte d'autres nerfs crâniens : auditifs, oculomoteurs, faciaux, voire un syndrome de Claude-Bernard-Horner ou une atteinte de nerfs plus éloignés.

On est en présence d'une douleur de déafférentation associant des sensations permanentes de brûlure, vrille, arrachement et dysesthésie douloureuse. Sur ce fond douloureux continu, des accès fulgurants peuvent survenir, parfois à type de décharge électrique, qui sont déclenchés par la pression de la région douloureuse.

L'examen met en évidence dans la zone douloureuse une hypoesthésie globale ou dissociée ainsi qu'une allodynie (douleur déclenchée par des stimulations normalement non nociceptives), une hyperalgésie (abaissement du seuil de déclenchement d'une douleur par des stimulations nociceptives) ou encore une hyperpathie (élévation du seuil douloureux avec une douleur retardée par rapport au stimulus qui s'amplifie ensuite pour durer plus longtemps que la stimulation).

Il peut s'y adjoindre une composante sympathique associant œdème, érythème hyperkératosique, hypohydrose, voire atrophie ou ulcérations. Tous ces signes sont aggravés dans des circonstances augmentant l'activité du système sympathique, à savoir le froid, les émotions, etc. Ils sont réduits par les blocs sympathiques ou les bétabloquants.

Si ces douleurs sont insensibles à la carbamazépine, exception faite des accès fulgurants d'allure névralgique, en revanche elles peuvent céder aux antidépresseurs tricycliques.

Étiologies

Le long trajet des fibres sensitives du V fait que l'irritation peut se faire en n'importe quel point de celui-ci et par là même être génére̊e par des pathologies multiples.

Lésions endocrâniennes extracérébrales

En arrière du ganglion de Gasser

Les douleurs trigéminales sont considérées comme étant nettement plus rares, alors que les signes d'atteinte objective du nerf (hypoesthésie, abolition du cornéen, paralysie avec atrophie des masticateurs) sont précoces, le plus souvent isolés.

Au niveau de l'angle pontocérébelleux

Il peut s'agir d'une irritation par des tumeurs, une arachnoïdite ou des affections vasculaires.

Tumeurs : lors de neurinome, méningiome, kyste, l'atteinte du trijumeau est un des éléments fondamentaux de la symptomatologie. Dans le cas du neurinome de l'acoustique, la souffrance du V peut être le signe révélateur et la surdité unilatérale bien que précédant nettement l'atteinte du trijumeau est assez souvent méconnue par le malade. Les signes subjectifs consistent soit :

- en paresthésies à type d'engourdissement ou de fourmillement de l'hémiface, de sensation de morsure, de brûlure ou de froid ;
- plus rarement en névralgie faciale typique de type idiopathique.

On retrouve fréquemment une atteinte déficitaire du trijumeau : hypoesthésie cornéenne, cutanée ou muqueuse.

Cette atteinte trigéminale le plus souvent homolatérale peut être controlatérale en cas de méningiome.

Arachnoïdites : les arachnoïdites de l'angle pontocérébelleux, bien plus rares que l'on ne le croyait autrefois, entraîneraient plus fréquemment une atteinte irritative du trijumeau.

Les *affections vasculaires* sont le fait des anévrysmes fusiformes du tronc basilaire qui peuvent provoquer une névralgie d'allure idiopathique par irritation de la racine, secondaire aux battements artériels.

En dehors de l'angle pontocérébelleux

La racine du trijumeau peut être irritée par des phénomènes infiltratifs ou mécaniques. Ainsi une névralgie symptomatique en rapport avec une infiltration méningoradiculaire d'origine métastatique doit être différenciée des rares mais possibles algies trigéminales évoluant dans le cadre d'un syndrome neurologique paranéoplasique de type Denny-Brown.

Enfin, on peut avoir une irritation mécanique de la racine du trijumeau au cours de tumeurs cérébrales hémisphériques provoquant un déplacement avec torsion du tronc cérébral, certaines tumeurs volumineuses de la ligne médiane (notamment méningiome de la faux) peuvent par ce mécanisme entraîner l'apparition de paralysies des nerfs crâniens inférieurs au sein desquels on a signalé des algies trigéminales.

Au niveau du ganglion de Gasser

Les crises douloureuses sont de plus en plus prolongées et la topographie progressivement expansive, le risque étant la kératite neuroparalytique. Une compression par une lésion de voisinage ou par une tumeur temporale quel qu'en soit le grade peut en être responsable.

Les lésions gassériennes proprement dites sont surtout de nature infectieuse, le prototype de ces douleurs de déafférentation du nerf trijumeau étant la névralgie post-zostérienne dont le diagnostic est fait par l'interrogatoire et la présence des cicatrices cutanées typiques dans le territoire douloureux (*cf. infra*). Les tumeurs sont rares et sont représentées par le neurinome du ganglion de Gasser.

Critères de diagnostic

Neuropathie trigéminale douloureuse attribuée à une poussée aiguë de zona (ICHD-3β : 13.1.2.1)

A. Douleur unilatérale de la tête et/ou de la face datant de moins de 3 mois et répondant au critère C.
B. L'un ou l'autre ou les deux critères suivants :
1. l'éruption zostérienne est survenue dans le territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau ;
2. l'ADN du virus varicelle/zona a été détecté dans le liquide céphalorachidien par une réaction en chaîne de polymérase.
C. Lien de causalité démontré par les deux caractéristiques suivantes :
1. la douleur précède l'éruption zostérienne depuis moins de 7 jours ;
2. la douleur est localisée sur la ou les mêmes branches du nerf trijumeau.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le virus du zona affecte le ganglion trigéminal dans 10 à 15 % des cas, la branche du V1 (ophtalmique) étant atteinte chez 80 % des patients. Rarement, la douleur n'est pas suivie d'une éruption ou d'un rash cutané. Elle est généralement à type de brûlure, de coup de poignard, de coup ou de picotements douloureux et accompagnée par une allodynie cutanée.

Le zona ophtalmique peut être associé à une paralysie du IIIe, IVe ou VIe nerf crânien. Le zona est fréquent chez les patients immunodéprimés survenant chez près de 10 % de ceux présentant un lymphome et 25 % de ceux présentant une maladie de Hodgkin.

Critères de diagnostic

Neuropathie trigéminale post-herpétique (ICHD-3β : 13.1.2.2)

A. Douleur unilatérale de la tête et/ou de la face persistant ou se reproduisant depuis plus de 3 mois et répondant au critère C.
B. Histoire de zona aigu ayant affecté une ou plusieurs branches du nerf trijumeau.
C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. douleur développée en lien chronologique étroit avec le zona aigu ;
2. douleur localisée sur la ou les mêmes branches du nerf trijumeau.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La névralgie post-zostérienne affecte davantage le sujet âgé. Le V1 est le plus souvent atteint, mais les autres branches du V peuvent être affectées. La douleur est à type de brulure ou de démangeaison, cette dernière pouvant être extrémement gênante. Des troubles sensitifs et une allodynie peuvent être présents dans le territoire concerné. Des cicatrices claires ou légèrement pourpre peuvent être présentes comme séquelles de l'éruption herpétique.

En avant du ganglion de Gasser

Les trois branches du trijumeau convergent vers le cavum de Meckel au voisinage des nerfs oculomoteurs, de la carotide interne, dans le sinus caverneux. L'atteinte du V est donc associée à d'autres signes neurologiques traduisant l'atteinte de ces formations, ce qui a permis de décrire les trois formes topographiques suivantes :

- la variété antérieure où le nerf ophtalmique (V1) est fréquemment lésé, la paralysie du moteur oculaire commun l'emporte sur celle du moteur oculaire externe. Cette névralgie peut rester isolée, la cause habituelle est un méningiome de la petite aile du sphénoïde que l'on dépiste facilement par l'IRM ;
- la variété moyenne associe à l'atteinte du nerf ophtalmique (V1), celle du nerf maxillaire supérieure (V2) avec une ophtalmoplégie totale. Un chémosis avec atteinte palpébrale précède cette ophtalmoplégie, les douleurs surviennent avec une certaine latence et l'anesthésie est plus rare. Il faut alors rechercher un anévrysme carotidien à l'intérieur du sinus caverneux, une tumeur hypophysaire à expansion latérale, un méningiome de la petite aile du sphénoïde ;
- la variété postérieure, où le trijumeau est pris en totalité et seul le moteur oculaire externe est paralysé. Il s'agit le plus souvent de lésion du rocher à type de kyste épidermoïde ou d'ostéite post-otitique.

Lésions endocrâniennes intracérébrales

La névralgie du trijumeau, par lésion de son noyau au niveau du tronc cérébral, s'observe dans un certain nombre de pathologies.

Syringomyélie

Les crises sont précoces et fréquentes associant brûlures (exacerbées par le bruit, le froid ou le stress) et éclairs. Très rapidement, une hypoesthésie thermique puis thermo-algique s'installe, tandis que d'autres signes d'atteinte bulbaire ne tardent pas à compléter ce tableau, en particulier une atteinte du XII responsable d'une hémi-atrophie linguale.

Accidents ischémiques bulbaires

Le plus fréquent d'entre eux est le syndrome de Wallenberg qui, bien qu'initialement purement déficitaire se traduisant par une hypoesthésie ou une anesthésie de l'hémiface homolatérale, voit dans un certain nombre de cas apparaître des douleurs retardées, s'installant progressivement quelques semaines ou quelques mois après l'infarctus. Ces douleurs prédominant sur une branche ou intéressant la totalité du territoire trijumeau sont particulièrement pénibles. À type de sensation de brûlure, de battement ou de torsion, elles sont parfois exacerbées par le contact et ont un pronostic assez sombre en raison de leur ténacité et de leur caractère rebelle aux thérapeutiques.

Neuropathie trigéminale post-traumatique douloureuse (ex-anesthésie douloureuse) (code 13.1.2.3)

Ne sont décrites que les neuropathies post-traumatiques douloureuses ; la plupart des atteintes nerveuses trigéminales ne se traduisent pas par

des douleurs et évidement n'ont pas leur place dans la classification ICHD-3 beta.

Douleur unilatérale faciale ou buccale secondaire à un traumatisme du nerf trijumeau avec les autres symptômes et/ou les signes cliniques d'une lésion du nerf trijumeau.

Critères de diagnostic

Neuropathie trigéminale post-traumatique douloureuse (ICHD-3β : 13.1.2.3)

A. Douleur unilatérale faciale et/ou buccale répondant au critère C.

B. Histoire d'un événement traumatique identifiable[1] sur le nerf trijumeau avec des signes positifs évidents cliniques (hyperalgésie, allodynie) et/ou des signes négatifs (hypoesthésie, hypoalgésie) de lésion du nerf trijumeau.

C. Lien de causalité démontré par les deux signes suivants :

1. la douleur est localisée sur le trajet du même nerf trijumeau ;
2. la douleur s'est développée durant les 3 à 6 mois suivant l'événement traumatique.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

[1] L'événement traumatique peut être mécanique, chimique, thermique ou causé par des radiations.

Au cours de son évolution, la douleur évolue de paroxystique à constante et peut être mixte. Spécialement à la suite d'une atteinte post-ganglionnaire induite par des radiations, la neuropathie peut apparaître après plus de 3 mois.

Au cours de la sclérose en plaques

Critères de diagnostic

Neuropathie trigéminale douloureuse attribuée à une sclérose en plaques (ICHD-3β : 13.1.2.4)

A. Douleur de la tête et/ou de la face ayant les caractéristiques de 13.1.1 *névralgie trigéminale classique* avec ou sans douleur faciale persistante concomitante mais pas nécessairement unilatérale.

B. La sclérose en plaques a été diagnostiquée.

C. Une plaque de sclérose touchant la racine du nerf trijumeau a été mise en évidence par IRM ou par électrophysiologie de routine (*blink reflex* ou potentiels évoqués trigéminaux) indiquant une atteinte d'un ou des nerfs trigéminaux affectés.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Classiquement, les douleurs surviennent à un stade tardif de la maladie mais parfois elles peuvent être révélatrices d'une sclérose en plaques non encore diagnostiquée. Le plus souvent, il s'agit de paresthésies douloureuses ou d'algies faciales atypiques mais les douleurs peuvent aussi être celles d'une névralgie trigéminale classique. Dans ce dernier cas, l'examen neurologique est en règle normal, mais un examen très soigneux permet parfois de retrouver des zones d'hypoesthésie dans les territoires du V. La résonance magnétique peut mettre en évidence une zone de démyélinisation dans le pont, au niveau de l'entrée de la racine postérieure mais elle peut aussi révéler d'autres lésions connues pour être responsables de névralgie du trijumeau. Malheureusement, le problème diagnostique n'est pas résolu par le traitement. En effet, si les corticoïdes sont efficaces sur les dysesthésies et les algies faciales atypiques, la carbamazépine et la thermocoagulation sont efficaces sur les douleurs névralgiques qui peuvent aussi mais plus rarement être soulagées par une décompression vasculaire, illustrant bien l'influence des influx périphériques sur l'excitabilité des neurones trigéminaux centraux.

Tumeurs bulbo-protubérantielles

Elles entraînent rarement une névralgie hormis quelques cas décrits au cours de gliomes infiltrants du tronc cérébral ou de tuberculomes intra-axiaux.

Lésions exocrâniennes

Une étude très complète tant clinique que radiologique de la face mais orientée par le territoire douloureux est nécessaire tant les causes sont nombreuses. Nous nous contentons de citer les plus fréquentes :

- causes traumatiques : en particulier les névralgies sus-orbitaires lorsqu'une esquille osseuse ou une cicatrice compriment, engainent ou lèsent le nerf ;
- causes rhinologiques : sinusites aiguës, tumeurs sinusales, lésions du cornet moyen ;
- causes dentaires : granulomes apicaux, ostéite localisée, dents de sagesse incluses, voire lésions malignes maxillaires ;
- méningoradiculites.

Les douleurs sont souvent retardées par rapport à l'événement traumatique, elles touchent le territoire de la branche nerveuse périphérique lésée avec d'importants signes sympathiques associés. Lorsqu'elle est possible, la microchirurgie (décompression nerveuse, exérèse d'un névrome, greffe nerveuse) peut soulager l'allodynie et l'hyperpathie du moins si elle est pratiquée précocement, mais elle a peu d'effet sur l'anesthésie douloureuse et la composante sympathique pour lesquelles on a proposé des stimulations chroniques du ganglion de Gasser ou du lemnisque médian au niveau de la jonction bulbo-spinale. Si les blocs anesthésiques peuvent être temporairement très efficaces au début, la douleur réapparaît avec le temps.

Lésions crâniennes

Les causes les plus fréquentes sont les affections malignes : lésions osseuses primitives de nature variable telles que plasmocytome de la base du crâne mais plus souvent, extension d'un épithélioma régional du cavum ou de la trompe d'Eustache. Par contre, les métastases de cancers éloignés sont rares.

Les lésions traumatiques ou infectieuses se limitent à des fractures de la base du crâne ou à des ostéites de la pointe du rocher.

Traitements

Le traitement de ces névralgies symptomatiques est nécessairement conditionné par l'étiologie. Les tumeurs malignes de la base, les lésions intra-axiales ou les anévrysmes sont le plus souvent inaccessibles mais la cure des malformations bénignes, des neurinomes ou des méningiomes de la fosse postérieure permet souvent de faire disparaître la douleur. Si les traitements médicamenteux de la névralgie « classique » peuvent être utiles notamment dans la sclérose en plaques, les sections de racines sont parfois envisagées, malheureusement sans grand résultat du fait de la fréquence de l'envahissement néoplasique de la racine.

Autres névralgies crâniennes

Le diagnostic est le plus souvent topographique, car leur séméiologie clinique est très proche, voire la même que celle des névralgies trigéminales.

Névralgie du glossopharyngien

Critères de diagnostic

Névralgie classique du glossopharyngien (ICHD-3β : 13.2)

A. Au moins trois crises de douleur unilatérale répondant aux critères B et C.

B. La douleur est située dans la partie postérieure de la langue, de la fosse tonsillaire, du pharynx, sous l'angle de la mâchoire inférieure et/ou dans l'oreille.

C. La douleur a au moins trois des quatre caractéristiques suivantes :

1. évoluant sous forme de crises paroxystiques durant de quelques secondes à 2 minutes ;
2. d'intensité sévère ;
3. à type de coup de poignard ou de piqûre ;
4. provoquée par la salivation, la toux, la parole ou le bâillement.

D. Pas de déficit clinique neurologique évident.

E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Apparaissant entre 40 et 50 ans avec une légère prédominance féminine, la névralgie classique du glossopharyngien (IXe paire crânienne) est très rare. Elle débute brutalement en cours de déglutition ou au cours de la parole. Elle est décrite comme profonde, siégeant sous et derrière l'angle de la mâchoire, parfois plus nettement localisée au niveau de la région amygdalienne et de la partie attenante de la base de la langue.

Extrêmement violente et atroce, elle est comparée à un coup de couteau, à une application de fer rouge, une décharge électrique. Ses irradiations doivent être précisées car elles peuvent dominer le tableau : dans la région auriculaire, le conduit auditif externe et le tympan tout d'abord, le pavillon et le lobule de l'oreille, le maxillaire inférieur et les dents et parfois toute l'hémiface, voire la région cervicale et le membre supérieur.

Elle dure de quelques secondes à 2 minutes maximum, avec un début et une fin brutale. Il n'y a pas de phase motrice et si le patient a les traits crispés durant l'accès, il n'a pas été décrit de mouvements automatiques proprement dits.

Si on peut retrouver diverses causes déclenchantes (bâillements, rires, mouchages, ouverture de la bouche, protraction de la langue), le rôle fondamental est joué par la déglutition et assez spécifiquement des liquides froids. La phonation intervient ensuite, le déclenchement se faisant surtout par la prononciation des consonnes gutturales.

La zone gâchette siège habituellement dans la région amygdalienne, le sillon amygdaloglosse, la paroi latérale du pharynx immédiatement en dessous de l'amygdale, la partie postérieure du plancher buccal. Le frôlement de la zone déclenchante entraîne le paroxysme douloureux et est suivi d'une période réfractaire de courte durée durant laquelle on ne peut plus déclencher la crise. La cocaïnisation de cette zone ou l'infiltration avec des anesthésiques locaux empêche temporairement l'apparition des paroxysmes douloureux.

L'évolution se fait sous forme de paroxysmes douloureux sans fond douloureux permanent. Entre ces paroxysmes, on a des rémissions qui se raccourcissent au fil du temps pour arriver à un état de mal empêchant tout sommeil, toute alimentation et provoquant une altération profonde de l'état général.

Une IRM doit être réalisée pour mettre en évidence une éventuelle boucle vasculaire.

Le traitement tant médical que chirurgical et la stratégie thérapeutique sont calqués sur ceux de la névralgie idiopathique du V ; seule la cible change, c'est alors le ganglion d'Andersch.

Névralgie symptomatique du glossopharyngien

La présence d'un fond douloureux permanent subsistant entre des paroxysmes moins fulgurants que dans la forme primitive fait suspecter une forme secondaire. Il est intéressant de noter l'absence de trigger zone

et de cause déclenchante dans les formes symptomatiques de névralgies du IX. Néanmoins, une névralgie d'allure idiopathique peut révéler l'existence de compressions tumorales et anévrysmales du tronc du IX. Des signes déficitaires au niveau de ce nerf sont difficiles à mettre en évidence : c'est surtout l'association d'atteintes de nerfs mixtes réalisant un syndrome du trou déchiré postérieur qui a une signification et seule la disparition de la perception de l'amer en arrière du V lingual peut avoir une certaine valeur, mais le signe du rideau est discutable et l'atteinte du territoire sensitif imprécisable.

Les causes déclenchantes peuvent être exocrâniennes (cancer du carrefour aérodigestif, cancer du cavum, de la base de la langue, du larynx) ou endocrâniennes (infectieuses, tumorales ou vasculaires)

Névralgie du nerf intermédiaire (nerf facial) (code 13.3)

Il s'agit d'une pathologie rare caractérisée par des paroxysmes douloureux brefs ressentis profondément dans le conduit auditif, parfois irradiant dans la région pariéto-occipitale. Elle peut se développer sans cause apparente ou comme une complication du zona.

Névralgie classique du nerf intermédiaire (nerf facial) (code 13.3.1)

Critères de diagnostic

Névralgie classique du nerf intermédiaire (ICHD-3β : 13.3.1)

A. Au moins 3 crises de douleur unilatérale répondant aux critères B et C.

B. La douleur est localisée dans le conduit auditif parfois irradiant dans la région pariéto-occipitale.

C. La douleur a au moins trois des quatre critères suivants :

1. crises récurrentes paroxystiques durant de quelques secondes à minutes ;
2. intensité sévère ;
3. à type de coup, de coup de poignard ou de coup d'aiguille ;
4. provoquée par la stimulation d'une zone gâchette dans le mur postérieur du conduit auditif et/ou de la région péri-auriculaire.

D. Sans déficit clinique neurologique évident.

E. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β.

Des manifestations à type de lacrymation, de salivation et/ou de goût accompagnent parfois la douleur. Du fait, de l'innervation complexe et se recouvrant de l'oreille externe, provenant du trijumeau (nerf auriculo temporal), du nerf facial (*nervus intermedius*), du glossopharyngien, du vague et du second nerf cervical, l'attribution de ces névralgies à un seul nerf n'est pas souvent facile dans cette région du corps si un contact spécifique neurovasculaire ne peut pas être visualisé. La douleur peut avoir des retentissements psychologiques et entraîner une altération significative de la qualité de vie.

Neuropathie secondaire du nerf intermédiaire (nerf facial) attribuée à un zona aigu (ex-syndrome de Ramsay-Hunt) (ex-syndrome du ganglion géniculé) (code 13.3.2)

Critères de diagnostic

Neuropathie secondaire du nerf intermédiaire attribuée à un zona aigu (ICHD-3β : 13.3.2)

A. Douleur faciale unilatérale répondant au critère C.
B. L'éruption herpétique est survenue dans l'oreille et/ou sur la muqueuse buccale dans le territoire du nerf intermédiaire.
C. Lien causal démontré par les deux critères suivants :
1. la douleur a précédé l'éruption herpétique depuis moins de 7 jours ;
2. la douleur est localisée sur le trajet du nerf intermédiaire.
D. Il existe des caractéristiques cliniques d'une parésie faciale périphérique.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La cause la plus fréquente de neuropathie secondaire du nerf facial est le zona. Très peu de cas sont décrits résultant d'autres pathologies telles qu'une compression neurovasculaire et il y a des rares cas familiaux associés avec des névralgies occipitales.

Dans le syndrome de Ramsay-Hunt, les lésions zostériennes dans l'oreille ou sur la muqueuse buccale accompagnées par une parésie faciales sont pathognomoniques mais la description originale mettait en exergue les symptômes additionnels tels que : vertiges, acouphènes, troubles acoustiques et nausées.

Elle doit être traitée avec de la cortisone et de l'aciclovir aussitôt que possible.

Névralgie occipitale (code 13.4)

Paroxysmes unilatéraux ou bilatéraux de douleur à type de coup ou de piqure dans la partie postérieure de scalp sur le trajet du grand, du petit ou de la 3e branche du nerf occipital parfois accompagnés d'une diminution des sensations ou de dysesthésie dans la zone atteinte et fréquemment associées à une sensibilité de la zone du nerf impliqué.

Critères de diagnostic

Névralgie occipitale (ICHD-3β : 13.4)

A. Douleur uni- ou bilatérale répondant aux critères B à E.
B. La douleur est localisée sur le trajet du grand, du petit et/ou du 3e nerf occipital.
C. La douleur a deux des trois caractéristiques suivantes :

▷

1. revenant sous forme de crises paroxystiques durant de quelques secondes à minutes ;
2. d'intensité sévère ;
3. à type de coup, de piqûre ou de coup de poignard.

D. La douleur est associée aux deux caractéristiques suivantes :

1. des dysesthésies et/ou une allodynie évidente lors de stimulations inoffensives du scalp et/ou des cheveux ;
2. l'une ou l'autre ou les deux des caractéristiques suivantes :
   a. sensibilité des branches nerveuses touchées,
   b. zones gâchettes à l'émergence du grand nerf occipital ou dans la zone de distribution de C2.

E. La douleur est supprimée temporairement par des blocs anesthésiques locaux du nerf affecté.

F. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

La douleur de la névralgie occipitale 13.4 peut s'étendre à la zone fronto-orbitale au travers de convergences trigéminocervicales dans le noyau trigéminospinal.

La névralgie occipitale 13.4 doit être distinguée des douleurs référées occipitales provenant des articulations atlanto-axiales ou zygapophyséales supérieures ou bien des points gâchettes sensibles des muscles du cou ou de leurs insertions.

Névrite optique (ex-névrite rétrobulbaire) (code 13.5)

Douleur derrière un ou les deux yeux provoquée par la démyélinisation du ou des nerfs optiques et accompagnée par une diminution de la vision centrale.

Critères de diagnostic

Névrite optique (ICHD-3β : 13.5)

A. Céphalée uni- ou bilatérale remplissant le critère C.

B. Clinique, électrophysiologie, imagerie et/ou examens de laboratoire confirmant la présence d'une névrite optique.

C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec la névrite optique ;
2. la céphalée a l'un ou l'autre ou les deux des critères suivants :
   a. localisée en rétro-orbitaire, orbitaire, frontale et/ou temporale,
   b. aggravée par les mouvements oculaires.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

La névrite optique est souvent une manifestation de sclérose en plaques. La douleur précède la baisse de vision. Des séries cliniques rapportent la prévalence des céphalées dans la névrite optique autour de 90 %.

Il y a une grande incidence (90 %) entre la douleur et les mouvements oculaires quand il y a un rehaussement du segment orbitaire en IRM crânienne et une haute probabilité (70 %) qu'il n'y ait pas une telle douleur quand il n'y a pas de rehaussement.

Céphalée attribuée à une paralysie d'origine ischémique d'un nerf oculomoteur (code 13.6)

Douleur unilatérale frontale et/ou périorbitaire provoquée par, et associée à d'autres symptômes et/ou à des signes cliniques de parésie ipsilatérale des IIIe, IVe ou VIe nerfs crâniens.

Critères de diagnostic

Céphalée attribuée à une paralysie d'origine ischémique d'un nerf oculomoteur (ICHD-3β : 13.6)

A. Céphalée unilatérale remplissant le critère C.

B. Clinique et imagerie confirmant une paralysie d'origine ischémique d'un nerf oculomoteur.

C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :

1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec la paralysie du nerf moteur ;
2. la céphalée est localisée autour du sourcil et de l'œil ipsilatéral.

D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

La majorité des paralysies des nerfs moteurs oculaires est douloureuse qu'il y ait présence ou absence de diabète. La céphalée peut survenir avant ou au début de la diplopie.

La douleur est plus fréquente chez les patients avec une paralysie du IIIe nerf crânien, moins en cas de parésie du VIe nerf et de moindre fréquence en cas de parésie du IVe nerf crânien.

Syndrome de Tolosa-Hunt (code 13.7)

Douleur unilatérale orbitaire associée avec une parésie de l'un ou de plus des IIIe, IVe et /ou VIe nerfs crâniens causée par une inflammation granulomateuse dans le sinus caverneux, la fissure orbitale supérieure ou l'orbite.

Critères de diagnostic

Syndrome de Tolosa-Hunt (ICHD-3β : 13.7)

A. Céphalée unilatérale répondant au critère C.
B. Deux des critères suivants :
1. inflammation granulomateuse du sinus caverneux, de la fissure orbitale supérieure ou de l'orbite démontrée par l'IRM ou la biopsie ;
2. parésie ipsilatérale d'un ou plusieurs des IIIe, IVe ou VIe nerfs crâniens.
C. Lien de causalité démontré par les deux caractéristiques suivantes :
1. la céphalée a précédé la parésie des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens d'au moins deux semaines ou s'est développée avec elle ;
2. la céphalée est localisée autour de l'arcade sourcilière et de l'œil ipsilatéral.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

Certains ont rapporté des cas de *syndrome de Tolosa-Hunt* qui avaient une implication additionnelle du Ve nerf crânien (le plus souvent le V1) ou du nerf optique ainsi que des VIIe ou des VIIIe nerfs crâniens.

L'innervation sympathique de la pupille est occasionnellement affectée. Le syndrome a été causé par du matériel granulomateux dans le sinus caverneux, par une fissure orbitale supérieure ou de l'orbite dans quelques cas biopsiés

Un suivi soigneux est nécessaire pour exclure les autres causes d'ophtalmoplégies douloureuses telles qu'une tumeur, une vascularite, une méningite basale, une sarcoïdose ou un diabète.

Douleur et parésie du *syndrome de Tolosa-Hunt* guérissent quand ils sont traités de façon correcte par les corticoïdes.

Syndrome paratrigéminal oculo-sympathique (syndrome de Reader) (code 13.8)

Douleur unilatérale permanente sur la branche ophtalmique du nerf trijumeau, parfois s'étendant à la branche maxillaire supérieure, accompagnée par un syndrome de Claude Bernard Horner et due à une atteinte dans la fosse crânienne moyenne ou de l'artère carotide.

Critères de diagnostic

Syndrome paratrigéminal oculo-sympathique (ICHD-3β : 13.8)

A. Céphalée unilatérale permanente répondant au critère C.
B. Imagerie mettant en évidence une pathologie sous-jacente soit de la fosse crânienne moyenne soit de l'artère carotide ipsilatérale.

▷

▷

C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. la céphalée s'est développée en lien chronologique étroit avec le début de l'atteinte sous-jacente ;
2. la céphalée a l'une ou l'autre, ou les deux des caractéristiques suivantes :
   a. localisée sur la branche ophtalmique du nerf trijumeau avec ou sans atteinte de la branche maxillaire,
   b. aggravée par les mouvements oculaires.
D. Syndrome de Horner ipsilatéral.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

La description princeps du *syndrome paratrigéminaloculo-sympathique (syndrome de Reader's)* était courante parce que l'implication des fibres sympathiques oculo-pupillaires indiquaient une lésion de la fosse crânienne moyenne. C'était considéré comme l'exemple classique de méthodologie clinico-anatomique au début du XX[e] siècle. Le fait que le terme de syndrome de Reader's soit encore utilisé aujourd'hui est hautement débattu mais un syndrome de Horner douloureux est encore considéré par quelques auteurs comme un élément diagnostique suggérant l'existence d'une lésion de la fosse crânienne médiane ou d'une dissection de l'artère carotide.

Neuropathie ophtalmoplégique récurrente douloureuse (code 13.9)

Crises répétées de parésie d'un ou de plusieurs nerfs oculo-moteurs (plus fréquemment le III) avec une céphalée ipsilatérale.

Critères de diagnostic

Neuropathie ophtalmoplégique récurrente douloureuse (ICHD-3β : 13.9)

A. Au moins deux crises remplissant les critères B.
B. Céphalée unilatérale accompagnée par une parésie ipsilatérale d'un, de deux ou des trois nerfs oculomoteurs.
C. Lésions orbitales, parasellaires ou de la fosse postérieure ayant été exclues par des investigations appropriées.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

Le terme ancien et inapproprié de « migraine ophtalmoplégique » a été rejeté parce que le syndrome n'est pas migraineux : il s'agit plutôt d'une neuropathie douloureuse récurrente.

Des données récentes suggèrent que la céphalée peut se développer en 14 jours avant la parésie oculomotrice. Un rehaussement en gadolinium ou un épaississement du nerf peut être mis en évidence par l'IRM. Le traitement par les corticostéroïdes entraîne une amélioration chez certains patients.

Syndrome de la bouche brûlante (code 13.10)

Le syndrome de la bouche brûlante, antérieurement dénommés « stomatodynie » ou « glossodynie » lorsque le syndrome atteignait la langue, se traduit cliniquement par une brûlure intrabuccale ou des sensations dysesthésiques se reproduisant journellement pendant plus de deux heures par jour, depuis plus de trois mois, sans lésion causale cliniquement évidente.

Critères de diagnostic

Syndrome de la bouche brûlante (ICHD-3β : 13.10)

A. Douleur de la bouche remplissant les critères B et C.
B. Revenant journellement pendant plus de deux heures par jour depuis plus de trois mois.
C. La douleur a les deux caractéristiques suivantes :
1. à type de brûlure ;
2. semblant superficielle sur la muqueuse buccale.
D. La muqueuse buccale est d'apparence normale et l'examen clinique incluant les tests sensitifs est normal.
E. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3β.

La douleur du syndrome de la bouche brûlante est généralement bilatérale et d'intensité fluctuante.

La localisation la plus fréquente est l'extrémité de la langue. Une sécheresse subjective de la langue, des dysesthésies et un goût altéré peuvent être retrouvés.

Il y a une importante prévalence chez la femme ménopausée et certaines études montrent une comorbidité avec des atteintes psychosociales et psychiatriques. Les investigations récentes biologiques et d'imagerie cérébrale ont montré des changements dans les systèmes nerveux central et périphérique.

Si le syndrome de la bouche brûlante secondaire attribué à une cause locale (candidose, lichen plan, hyposalivation) ou à une atteinte systémique (médicamenteuse, anémie, déficience en vitamine B12 ou en acide folique, syndrome de Sjögren, diabète) peuvent être pris en compte comme une entité, ceci est matière à débat. De nombreuses évidences ne justifient pas son inclusion même dans l'appendice.

Douleur faciale idiopathique persistante (code 13.11)

Douleurs persistantes faciales et/ou buccales avec des présentations variables mais se reproduisant journellement pendant plus de deux heures par jour depuis plus de trois mois en l'absence de déficit clinique ou neurologique.

Critères de diagnostic

Douleurs faciales idiopathiques persistantes (ICHD-3β : 13.11)

A. Douleur faciale et/ou buccale remplissant les critères B et C.
B. Se reproduisant journellement pendant plus de deux heures par jour depuis plus de trois mois.
C. Douleur ayant les deux caractéristiques suivantes :
1. localisation imprécise et ne suivant pas le trajet d'un nerf périphérique ;
2. à tonalité sourde, de lourdeur, d'agacement.
D. Examen neurologique clinique normal.
E. Une cause dentaire a été exclue par les explorations appropriées.
F. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

Un grand nombre de mots a été utilisé pour décrire le caractère de la *douleur faciale idiopathique persistante*, mais elle est le plus souvent décrite comme une douleur agaçante ou une lourdeur. Elle peut avoir des exacerbations sous forme de piqûre et être aggravée par le stress. La douleur peut être décrite soit comme profonde ou superficielle au fil du temps et elle peut s'étendre à une plus large zone de la région cervicale.

La *douleur faciale idiopathique persistante* peut être comorbide avec d'autres conditions douloureuses telles une douleur chronique globale et un syndrome du côlon irritable. De plus, elle se présente avec des hauts niveaux de comorbidités psychiatrique et psychosociale.

Un continuum semble exister avec la *douleur faciale idiopathique persistante* induite par des traumatismes insignifiants et la *neuropathie trigéminale post-traumatique douloureuse (13.1.2.3)* causée manifestement par une atteinte des nerfs périphériques. La douleur faciale idiopathique persistante peut avoir pour origine une opération bénigne ou une blessure de la face, du maxillaire, des dents ou des gencives mais persiste après la cicatrisation de l'événement nocif initial et sans réelle cause locale démontrable. Malgré tout, les tests psychophysiques et neurophysiologiques peuvent démontrer des anomalies sensitives.

Le terme odontalgie atypique a été appliqué à une douleur continue sur une ou plusieurs dents ou sur une alvéole après extraction en l'absence de cause dentaire réelle. On pense qu'il s'agit d'une forme particulière de la *douleur faciale idiopathique persistante*, malgré tout plus localisée, l'âge

moyen de début est plus jeune et le sexe-ratio est plus équilibré. Fondées sur une histoire de traumatisme, les odontalgies atypiques peuvent être une forme particulière de *neuropathie trigéminale post-traumatique douloureuse (13.1.2.3)*. Ces formes particulières si elles existent n'ont pas été suffisamment étudiées pour proposer des critères diagnostiques.

Douleur neuropathique centrale (code 13.12)

Douleur craniocervicale uni- ou bilatérale de présentation variable avec ou sans modification sensitive, d'origine centrale. En fonction de la cause, elle peut être permanente ou se calmant et rechutant.

Douleur neuropathique centrale attribuée à une sclérose en plaques (SEP) (code 13.12.1)
Douleur craniocervicale uni- ou bilatérale de présentation variable avec ou sans modification sensitive, attribuée à une lésion démyélinisante des connections centrales ascendantes du nerf trijumeau chez un patient présentant une sclérose en plaques. Elle est fréquemment rémittente et récidivante.

Critères de diagnostic

Douleur neuropathique centrale attribuée à une sclérose en plaques (ICHD-3β : 13.12.1)

A. Douleur de la face et/ou de la tête remplissant le critère C.
B. Sclérose en plaques (SEP) ayant été diagnostiquée avec IRM montrant les lésions de démyélinisation dans le tronc cérébral ou au niveau des projections ascendantes du noyau trigéminal.
C. La douleur s'est développée en lien chronologique étroit avec la lésion de démyélinisation ou a conduit à sa découverte.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

Des anomalies sensitives non douloureuses (habituellement des dysesthésies mais aussi une hypoesthésie, une anesthésie, une hypoalgésie, des paresthésies, etc.) peuvent coexister avec la douleur dans la *douleur neuropathique centrale attribuée à une sclérose en plaques (SEP)*. La douleur peut être paroxystique comme dans la *neuropathie douloureuse trigéminale attribuée à une sclérose en plaques (SEP) (13.1.2.4)* ou continue.

Douleur centrale post-accident vasculaire cérébral (code 13.12.2)
Généralement, douleur unilatérale de la face et/ou de la tête avec des présentations variables impliquant des parties ou toute la région craniocervicale et associée à des troubles sensitifs survenant dans les six mois et causée par l'accident vasculaire. Elle n'est pas explicable par une lésion trigéminale périphérique ou d'autres nerfs crâniaux ou cervicaux.

Critères de diagnostic

Douleur centrale post-accident vasculaire cérébral (ICHD-3β : 13.12.2)

A. Douleur de la face et/ou de la tête remplissant le critère C.
B. Un accident vasculaire hémorragique ou ischémique a été mis en évidence.
C. Lien de causalité démontré par les deux critères suivants :
1. la douleur s'est développée dans les six mois après l'accident vasculaire ;
2. l'imagerie (habituellement une IRM) a montré une lésion vasculaire dans la zone correspondante.
D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic ICHD-3.

La *douleur centrale post-AVC* est attribuée à une lésion des projections ascendantes du noyau trigéminal. Les projections cervico-spino-thalamiques et corticales peuvent aussi jouer un rôle significatif, de plus les symptômes peuvent aussi impliquer le tronc et les membres du côté atteint. La douleur craniocervicale suivant une lésion thalamique fait partie d'un hémisyndrome. Lors des lésions bulbaires latérales, la douleur hémifaciale peut survenir isolément mais elle est souvent accompagnée par des hémidysesthésies croisées.

Bibliographie

Attal N. Antiepileptic drugs in the treatment of neuropathic pain. Expert Rev Neuortherapeutics 2001;1:199-206.
Bertoft ES, Westerberg CE. Further observations on the neck-tongue syndrome. Cephalalgia 1985;5(Suppl 3):312-3.
Bonafé A. Conflits neurovasculaires de l'angle ponto-cérébelleux. J Radiol 2000;81:694-701.
Bruyn GW. Nervius intermedius neuralgia (Hunt). In: Rose FC, editor. Headache. Handbook of clinical neurology, 4. Amsterdam: Elsevier; 1986, p. 487-94. 48.
Bruyn GW. Superior laryngeal neuralgia. In: Rose FC, editor. Headache. Handbook of clinical neurology, 4. Amsterdam: Elsevier; 1986. p. 495-500. 48.
Dworkin RH, Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. Pain 1996;67: 241-52.
Jannetta PJ. Arterial compression of the trigeminal nerve at the pons in patients with trigeminal neuralgia. J Neurosurg 1967;26(Suppl):159-62.
Katusic S, Beard M, Bergstralh E, Kurland CT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. Ann Neurol 1990;27:89-95.
Kondziolka D. Stereotactic radiosurgery for trigeminal neuralgia : a multiinstitutional study using the gamma unit. J Neurosurg 1996;84:940-5.
Minagor A, Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. Neurology 2000;54:1368-70.

Yoshino N, Akimoto H, Yamada I, Nagaoka T, Tetsumura A, Kurabayashi T, et al. Trigeminal neuralgia : evaluation of neuralgic manifestation and site of neurovascular compression with 3D CISS MR imaging and MR angiography. Radiology 2003;228:539-45.

Zakrzewska JM, Jassim S, Bulman JS. A prospective, longitudinal study on patients with trigeminal neuralgia who underwent radiofrequency thermocoagulation of the Gasserian ganglion. Pain 1999;79:51-8.

26 Les céphalées « en coup de tonnerre »

Nelly Fabre, Alain Viguier

La céphalée en coup de tonnerre est une céphalée aiguë, sévère, dont l'intensité est d'emblée maximale. Le début explosif en fait l'unité et constitue le signe d'alerte. Un certain nombre d'affections, dominées par l'hémorragie méningée qu'il faut éliminer en priorité, peuvent se manifester par une céphalée explosive. Parfois, au terme d'un bilan exhaustif, aucune cause n'est retrouvée et on évoque le diagnostic de céphalée en coup de tonnerre « primaire ». Certaines de ces céphalées primaires ont la particularité de se reproduire uniquement dans certaines circonstances comme la toux, les rapports sexuels, l'exercice physique (*cf.* chapitre 13).

Céphalée en coup de tonnerre et hémorragie sous-arachnoïdienne

Causes des hémorragies sous-arachnoïdiennes

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (*cf.* chapitre 15) est la cause la plus fréquente (11 à 25 %) des céphalées en coup de tonnerre secondaires. Cette cause, à rechercher en priorité, engage le pronostic vital ou fonctionnel du patient par un risque immédiat de ressaignement, parfois fatal, par la survenue dès les premières heures d'une hydrocéphalie aiguë ou après quelques jours d'un vasospasme. Ces complications peuvent être de diagnostic difficile si la céphalée initiale n'a pas été détectée.

La cause la plus fréquente (85 % des cas) d'hémorragie sous-arachnoïdienne est *la rupture d'un anévrysme intracrânien*. Les autres causes sont :

- les *hémorragies péri-mésencéphaliques*, d'excellent pronostic si une cause locale (anévrysme vertébrobasilaire, dissection vertébrale intracrânienne) a été éliminée, représentent 10 % des cas d'hémorragie sous-arachnoïdiennes ;
- des maladies plus rares telles que : dissection artérielle transmurale, malformations artérioveineuses cérébrales, fistules durales artérioveineuses, anévrysmes mycotiques, usage de cocaïne peuvent être responsables d'hémorragies sous-arachnoïdiennes.

L'angiopathie amyloïde cérébrale est également une cause d'hémorragie méningée mais qui ne s'accompagne habituellement pas de céphalée ; elle se limite à quelques sillons corticaux et se révèle par des pseudo-AIT.

Les céphalées en 30 leçons

Céphalée de l'hémorragie sous-arachnoïdienne

Fait important, une hémorragie méningée se présente, dans environ 50 à 70 % des cas, comme une céphalée isolée, en l'absence d'autres signes comme un trouble de la conscience ou des signes neurologiques focalisés. Les circonstances déclenchantes, telles que l'activité physique ou sexuelle, sont classiques, mais une hémorragie sous-arachnoïdienne peut survenir au repos. La céphalée de l'hémorragie méningée peut être d'emblée maximale ou bien se développer rapidement sur quelques minutes avant d'atteindre son intensité maximale. Parfois, la céphalée peut être localisée du côté de l'anévrysme qui a saigné. La céphalée dure habituellement quelques jours, mais elle peut parfois être de courte durée (moins de 2 heures).

L'examen clinique doit rechercher des signes parfois absents tels que : raideur de la nuque, nausées, vomissements, photophobie, trouble de la conscience, signes neurologiques focalisés, hémorragie visible au fond d'œil (syndrome de Terson).

Céphalée sentinelle de l'hémorragie sous-arachnoïdienne

L'interrogatoire des patients présentant une rupture d'anévrysme retrouve, dans 10 à 43 % des cas, dans les jours ou les semaines précédents, une céphalée sentinelle. La céphalée sentinelle est cliniquement similaire à celle de l'hémorragie sous-arachnoïdienne : développement rapide avec une intensité maximale en quelques minutes et pouvant durer des heures à des jours. Cette céphalée, isolée, est probablement due à une petite fuite de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens. Le scanner est le plus souvent normal. L'étude du LCS avec recherche de chromoprotéines est l'élément capital du diagnostic. Un anévrysme non rompu (scanner et LCS normaux) pourrait donner une céphalée en coup de tonnerre (*cf.* chapitre 15). En effet, il existe dans la littérature des cas bien documentés d'anévrysme non rompus découverts lors du bilan d'une céphalée explosive. La céphalée peut être expliquée par une mise en tension de l'anévrysme ou bien une hémorragie dans la paroi. Le risque de saignement d'un anévrysme dépend en grande partie de sa taille. La conduite thérapeutique à tenir face à un anévrysme considéré comme de découverte fortuite dépendra de sa taille, de sa situation, de l'état du patient.

Examens complémentaires à faire en urgence devant une suspicion d'hémorragie sous-arachnoïdienne

Le premier examen est le *scanner sans contraste*, à faire le plus rapidement possible car la sensibilité pour détecter un saignement décroît avec le temps (proche de 100 % dans les premières heures, 50 % seulement au bout d'une semaine) (figure 26.1).

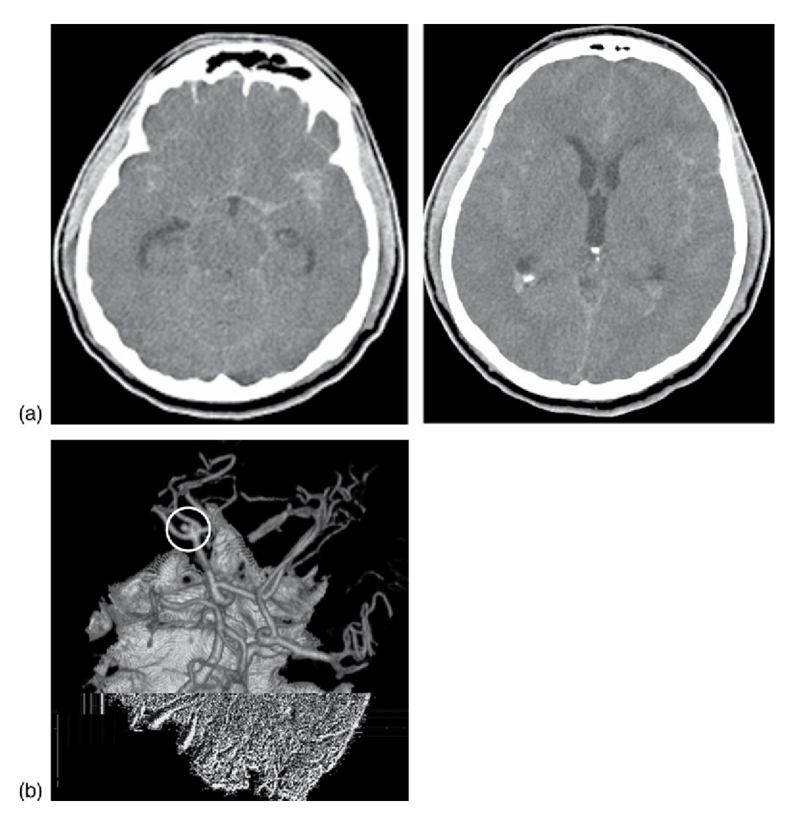


Figure 26.1. Scanner sans produit de contraste : présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.
a. Scanner cérébral sans produit de contraste (SPC) : hyperdensité spontanée des citernes de la base typique d'une hémorragie méningée. b. Angioscanner révélant un petit anévrysme de la bifurcation sylvienne (cercle).

Si le scanner est normal ou bien si la suspicion d'hémorragie date de plusieurs jours, il faut faire une ponction lombaire avec recherche de chromoprotéines, présentes 12 h après un saignement (attendre donc ce délai pour avoir le maximum de sensibilité). Les chromoprotéines restent présentes pendant 3 semaines. En cas de doute, et suivant l'accessibilité, on peut avoir recours à l'IRM FLAIR et écho de gradient pour mieux détecter la présence de sang. Une fois le saignement prouvé (scanner ± PL), il faut rechercher une malformation vasculaire. L'*angio-IRM* ou l'*angioscanner* sont capables de détecter des anévrysmes de taille ≥ 3 mm. Si ces examens sont négatifs, il faut faire une *artériographie conventionnelle* qui permettra, s'il ne s'agit pas d'une rupture d'anévrysme, de faire le diagnostic des autres causes plus rares d'hémorragie sous-arachnoïdiennes. Si la céphalée explosive date

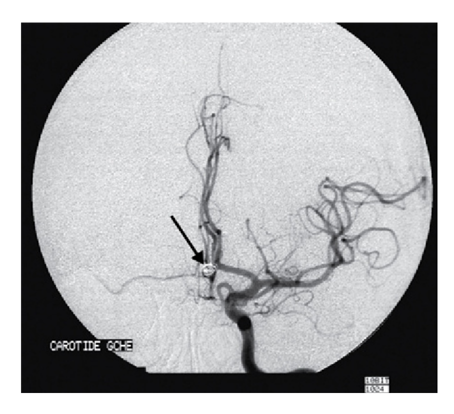


Figure 26.2. Anévrysme au niveau de l'artère communicante antérieure traité par coils (flèche).

de plus de 3 semaines, il faut demander directement un angio-IRM ou un angioscanner (négativité du scanner et des chromoprotéines dans le LCS passé ce délai) (figure 26.2).

Céphalée explosive et thrombose veineuse cérébrale

La thrombose veineuse cérébrale est une affection rare, responsable de 0,5 % de tous les AVC. La céphalée peut être isolée chez 15 à 30 % des patients. Cette céphalée est habituellement lentement progressive. Une céphalée explosive, similaire à celle d'une hémorragie sous-arachnoïdienne est rare (2 à 10 % des patients).

Le scanner sans contraste et la PL peuvent ne pas être contributifs (scanner normal chez 25 % des patients sans signes neurologiques focalisés). Les anomalies du LCS (présence de globules rouges, élévation des protéines, pression élevée) peuvent manquer. L'IRM avec séquences veineuses permet le diagnostic. L'héparinothérapie est alors indiquée en urgence (figure 26.3).

Céphalée explosive et syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible est un syndrome clinicoradiologique caractérisé par l'association d'une céphalée aiguë, éventuellement accompagnée d'autres signes neurologiques, et d'une vasoconstriction spontanément réversible des artères cérébrales. Il s'agit d'un syndrome, diversement appelé dans la littérature : « syndrome de vasoconstriction cérébrale

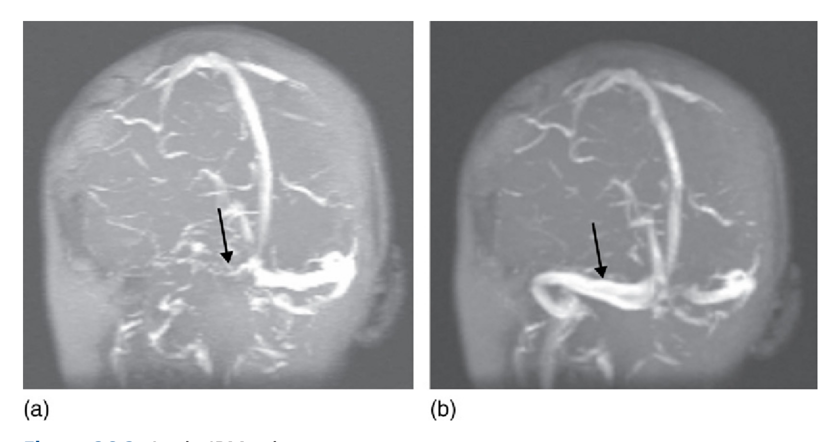


Figure 26.3. Angio-IRM veineuse.
a. Thrombose veineuse du sinus latéral droit (flèches). b. IRM de contrôle montrant une recanalisation complète.

réversible », « angiopathie bénigne du système nerveux central », « spasme migraineux », « syndrome de Call-Fleming ».

Sur le plan clinique, la céphalée est l'élément constant du syndrome, pouvant se révéler en coup de tonnerre et dont la particularité est la répétition en salves. La céphalée s'associe le plus souvent à des nausées et souvent à des vomissements et une photophobie.

Le diagnostic est donc facile à évoquer devant une céphalée aiguë sévère, se répétant par crises de quelques heures pendant une à 3 semaines, et doit faire rechercher une vasoconstriction d'artères cérébrales.

Le scanner cérébral est le plus souvent normal dans le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. L'angiographie est l'examen clé montrant de multiples rétrécissements segmentaires sur les artères de gros et de moyen calibre dans les territoires carotidiens et vertébrobasilaire. Il peut exister des segments dilatés entre les rétrécissements donnant un aspect de « chapelet de saucisse ». Ces rétrécissements (figure 26.4) peuvent être visibles à l'angio-IRM mais celle-ci peut-être normale, d'où la nécessité de recourir parfois à l'artériographie conventionnelle. Ces aspects radiologiques ne sont pas spécifiques. L'évolution est en règle générale favorable avec disparition de la céphalée, des autres signes neurologiques et des rétrécissements artériels en 2 semaines à 4 mois. Dans la majorité des cas, l'évolution est bénigne. Rarement, des crises d'épilepsie et des déficits focaux, parfois associés à des troubles discrets de la conscience, peuvent survenir. Ce syndrome clinicoradiologique de vasoconstriction cérébrale réversible se rencontre dans différents contextes : migraine, post-partum, prise de substances comme l'ergotamine, les triptans, les inhibiteurs de la recapture de

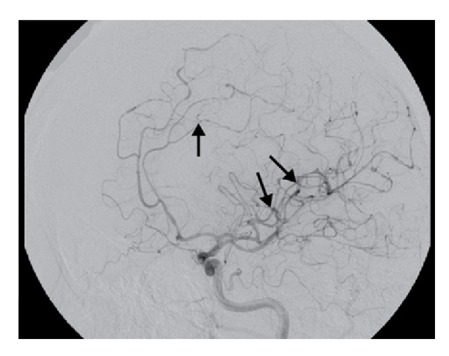


Figure 26.4. Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible après prise orale de vasoconstricteurs nasaux : rétrécissements segmentaires diffus (flèches).

la sérotonine, la pseudoéphédrine, la cocaïne, les amphétamines, l'ectasie et la bromocriptine.

Le diagnostic différentiel avec les angéites primaires du système nerveux central (SNC) ne se pose pas en pratique (céphalée progressive et non pas en coup de tonnerre, début insidieux sur des semaines ou des mois ou aggravation par à-coups due à des infarctus cérébraux successifs dans un contexte inflammatoire). Le traitement de l'angiopathie cérébrale aiguë réversible repose sur les antalgiques et la nimodipine.

Céphalée explosive et dissection d'une artère cervicale

Dans la dissection d'une artère cervicale, la céphalée est habituelle, le plus souvent rapidement progressive mais aussi en coup de tonnerre chez 20 % des patients. La céphalée est ipsilatérale à l'artère disséquée. Dans les dissections de l'artère carotide, la douleur siège dans la mâchoire, la face, les oreilles, les régions périorbitaires, frontales et temporales, tandis que dans la dissection vertébrale, la céphalée est plus localisée dans la région de la nuque. Toutefois, la céphalée peut parfois être diffuse et bilatérale. Une douleur du cou est présente chez 50 % des patients avec une dissection vertébrale et 25 % des patients avec dissection carotide. La céphalée peut s'accompagner immédiatement de signes focaux par infarctus cérébral mais peut aussi précéder de plusieurs jours l'AVC ou rester isolée sans aucune complication ischémique. Le diagnostic repose sur l'écho-Doppler (pour les dissections carotides en particulier) mais surtout sur l'IRM avec séquence d'angio-IRM. Cet examen montrera le rétrécissement segmentaire mais surtout l'hématome pariétal pathognomonique (figure 26.5).

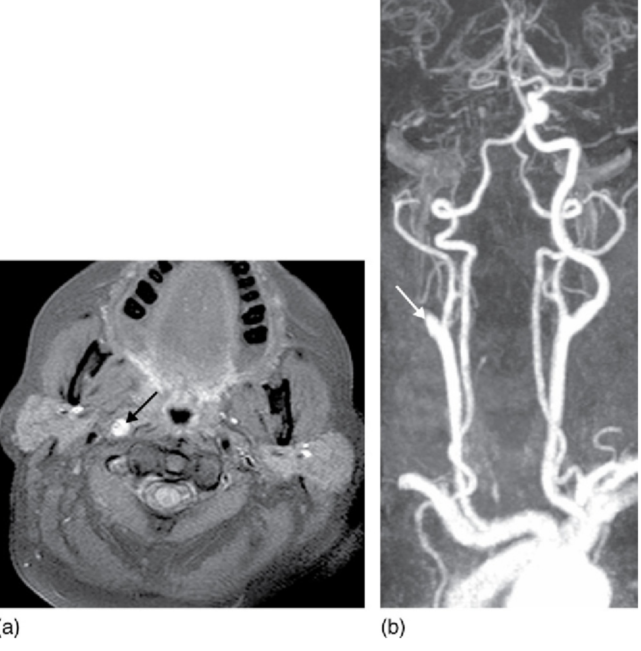


Figure 26.5. Dissection de l'artère carotide droite en IRM.
a et b. Aspect d'occlusion en queue de radis au niveau de la partie distale du bulbe carotidien en séquences angiographiques avec gadolinium (flèche blanche) ; sur les coupes axiales en séquence dite sang noir, visualisation de la dissection avec l'hématome de paroi (flèche noire).

Céphalée explosive et hypertension artérielle aiguë

Il faut distinguer la crise d'hypertension artérielle aiguë de la leucoencéphalopathie postérieure réversible, cause rare de céphalée en coup de tonnerre. Si la céphalée est habituelle dans la crise hypertensive, elle a rarement l'allure d'une céphalée explosive. Cette céphalée siège habituellement dans la partie postérieure de la tête. D'autres signes accompagnent la céphalée durant les crises hypertensives (étourdissements, dyspnée, agitation, etc.). Il s'agit d'une urgence car il existe un risque d'AVC, d'œdème pulmonaire aigu et d'encéphalopathie hypertensive.

Le syndrome de leucoencéphalopathie postérieure se présente comme un tableau associant des céphalées, des crises d'épilepsie, des troubles de la vue. L'IRM peut montrer un œdème intéressant surtout la substance blanche et le cortex postérieur mais pouvant s'étendre vers les ganglions de la base,

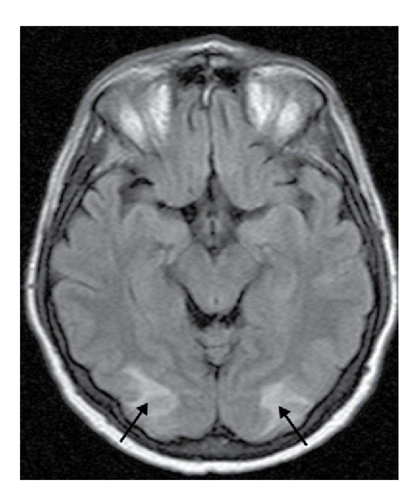


Figure 26.6. Aspect IRM en séquence FLAIR de leucoencéphalopathie postérieure dans un contexte d'HTA maligne (flèches).

le tronc cérébral, le cervelet (figure 26.6). La céphalée est de début aigu et s'associe à des nausées, des vomissements, des troubles cognitifs et des signes neurologiques focalisés. Il s'agit d'un syndrome qui peut se rencontrer en dehors de l'hypertension artérielle maligne dans l'éclampsie, le purpura thrombocytopénique thrombotique, le syndrome urémique hémolytique ou peut être dû à la neurotoxicité de la cyclosporine.

Dans le cas d'une céphalée en coup de tonnerre associée à une hypertension artérielle, il faut se méfier de ne pas la considérer trop vite comme secondaire au stress mais bien l'envisager comme cause de la céphalée. Le scanner, la PL sont peu contributifs. Le traitement visant à normaliser les chiffres tensionnels est une urgence.

Céphalée explosive et hypotension intracrânienne spontanée

L'hypotension intracrânienne spontanée apparaît habituellement comme une céphalée positionnelle qui s'aggrave en position debout et qui s'améliore en position couchée (*cf.* chapitre 16). La plupart de ces céphalées sont bilatérales, diffuses ou bien situées dans les régions frontales, fronto-occipitales ou occipitales et peuvent être pulsatiles. Environ 15 % des patients ayant une hypotension intracrânienne spontanée se présentent avec une céphalée en coup de tonnerre. D'autres symptômes accompagnent les céphalées (nausées, vomissements, raideur de la nuque, troubles auditifs, bourdonnements d'oreille, étourdissements, diplopie, vision

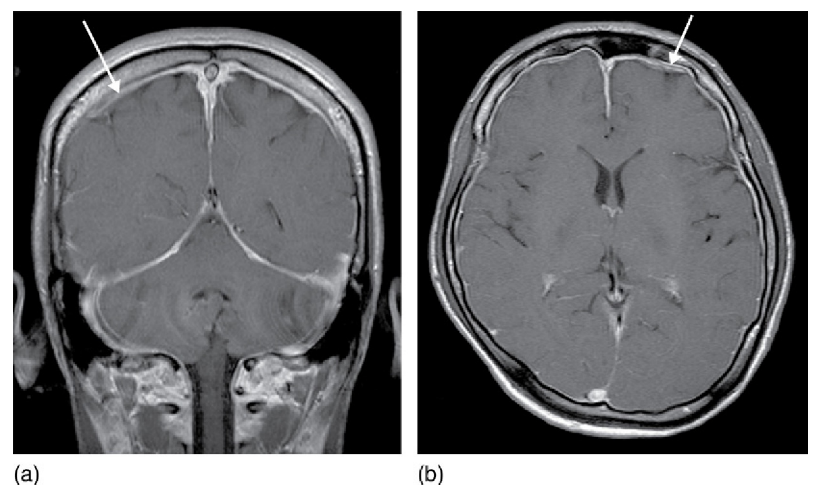


Figure 26.7. Aspect IRM d'hypotension intracrânienne en séquence T1 post-gadolinium.
a et b. Prise de contraste méningée diffuse très évocatrice.

brouillée, douleurs interscapulaires ou douleurs radiculaires de l'extrémité supérieure).

L'**IRM avec gadolinium** (figure 26.7) est l'examen de première intention et montre un rehaussement méningé diffus après injection de gadolinium, une traction crâniocaudale avec aspect de pseudo-Chiari, des collections sous-durales (hydrome), une dilatation des plexus et sinus veineux. Le **myéloscanner** confirme le diagnostic de fuite spontanée de LCS au niveau spinal et détermine le site de la fuite. L'**IRM médullaire** peut retrouver une collection extra-arachnoïdienne ou extradurale de LCS, un rehaussement des méninges spinales, une dilatation des plexus veineux épiduraux, une fuite de LCS au niveau de diverticules méningés (*cf.* chapitre 16).

Le **blood patch épidural** est le traitement de première intention (*cf.* chapitre 16). La mise en place de fibrine glue percutanée dans l'espace épidural et le traitement chirurgical sont à discuter en cas d'échec des blood patchs.

Céphalée explosive et apoplexie pituitaire

L'apoplexie pituitaire est une hémorragie ou un infarctus de la glande pituitaire, habituellement dans le contexte d'un adénome hypophysaire. Il s'agit d'une affection rare, qui peut survenir lors d'une grossesse, d'une anesthésie générale, d'un traitement par bromocriptine ou dans le cadre d'une irradiation de l'hypophyse mais arrive le plus souvent en l'absence de tout antécédent hypophysaire. Les symptômes cliniques sont de sévérité extrêmement

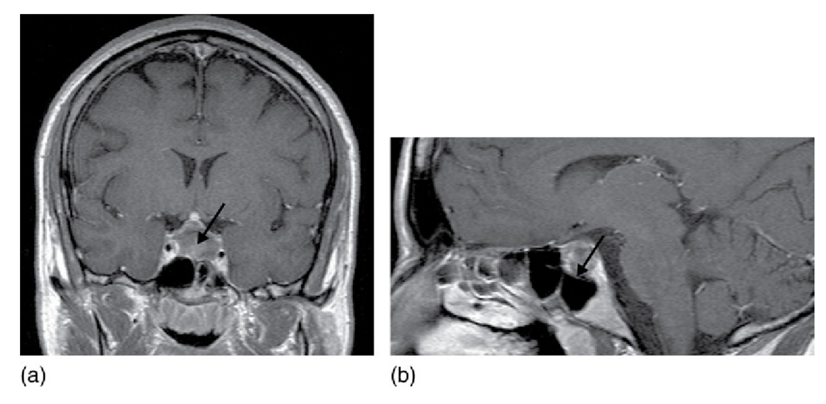


Figure 26.8. Aspect IRM de nécrose pituitaire en séquence T1 post-gadolinium.
a et b. Masse hétérogène intrasellaire partiellement hémorragique.

variable, depuis des symptômes modérés jusqu'au coma et une mort soudaine. Le tableau le plus typique est celui d'une céphalée aiguë, de nausées, d'une chute de l'acuité visuelle, d'une ophtalmoplégie et d'une réduction du champ visuel. La céphalée est le plus souvent en coup de tonnerre et reste le symptôme prédominant. Le scanner et le LCS peuvent s'avérer normaux. Le scanner est trompeur car les tumeurs hypophysaires sont isodenses et le diagnostic nécessite donc une IRM (figure 26.8).

Céphalée explosive et AVC

Le diagnostic se pose peu fréquemment car, d'une part, la céphalée en coup de tonnerre est rare dans ce contexte, d'autre part, il existe d'autres signes neurologiques. La présence d'une céphalée n'évoque pas systématiquement un hématome. En effet, des céphalées surviennent chez environ 20 % des AVC ischémiques à la phase aiguë, particulièrement dans les accidents cérébelleux.

Céphalée explosive et hématome rétroclival

Ces hématomes sont des complications inhabituelles de traumatismes de la tête et du cou sévères et sont souvent accompagnées d'une dislocation atlo-axoïdienne, mais ils peuvent toutefois survenir de manière spontanée. Ces hématomes peuvent s'étendre dans le canal cervical. L'IRM avec gadolinium et l'angiographie cérébrale avec injection sélective de l'artère carotide externe permettent le diagnostic. Les causes peuvent aussi être une fistule artérioveineuse durale ou bien une néoplasie méningée (figure 26.9).

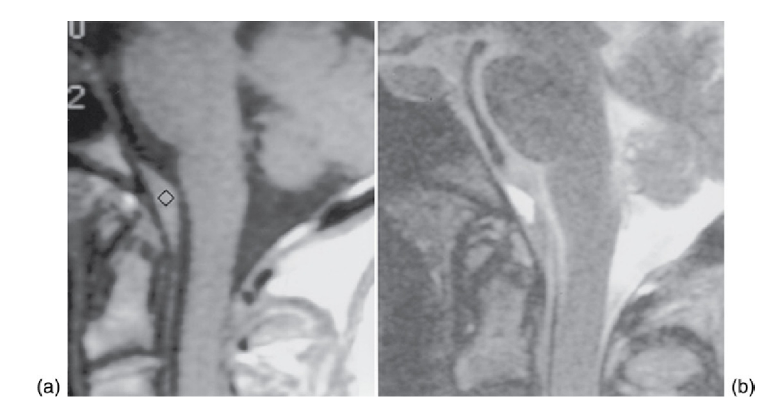


Figure 26.9. IRM sagittale.
a. À gauche, IRM sagittale T1 : hématome postérieur du clivus (losange) avec oblitération partielle de la citerne prébulbaire. b. À droite, IRM sagittale T2 : signal hétérogène de l'hématome.

Céphalées en coup de tonnerre primaires

Si aucune des causes décrites ci-dessus n'est retrouvée après un bilan exhaustif, on est autorisé à porter le diagnostic de céphalées en coup de tonnerre primaires. Si la céphalée se reproduit seulement après la toux, l'exercice physique, l'orgasme, on les désigne comme céphalées en coup de tonnerre primaires de la toux, de l'exercice physique, de l'orgasme (*cf.* chapitre 13).

En résumé

Diagnostic d'une céphalée en coup de tonnerre

Devant une céphalée en coup de tonnerre, l'élimination d'une cause est une urgence.

Le premier diagnostic à éliminer est l'hémorragie sous-arachnoïdienne :

- en première intention : scanner sans contraste, très sensible et spécifique durant les 12 premières heures suivant l'installation de la céphalée (mais dépend aussi de l'expérience du neuroradiologue). La sensibilité décroît avec le temps (58 % après 5 jours) ;
- si le scanner est normal : étude du LCS (cellules, protéines, glucose, pression d'ouverture et recherche de xanthochromie par spectrophotométrie (sensibilité à 100 % entre 12 heures et 2 semaines) ;
- si le scanner et le LCS sont normaux: IRM avec difficultés d'accès pour certains. Cet examen permet le diagnostic de :
  - anévrysme intracrânien ;

▷

- AVC ;
- hypotension intracrânienne spontanée ;
- apoplexie pituitaire ;
- hématome rétroclival ;
- angiopathie postérieure du SNC ;
- thrombose veineuse ;
- dissection artérielle ;
- syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible.

Une IRM normale ne conduit pas au diagnostic de céphalée en coup de tonnerre primitive. Dans la plupart des cas, l'IRM doit inclure une IRM de l'encéphale, une angio-IRM, une veinographie et si nécessaire une IRM des artères cervicales avec technique de saturation de graisse.

L'angioscanner peut être utilisé à la place de l'angio-IRM pour le diagnostic des anévrysmes intracrâniens (sensibilité de l'angio-IRM pour détecter des anévrysmes $\geq$ 6 mm : 95 %. Pour l'angioscanner, probabilité de détection : 98 %).

L'angiographie conventionnelle

La probabilité de l'existence d'un petit anévrysme non détecté par l'IRM qui pourrait causer une hémorragie sous-arachnoïdienne s'avère très faible comme l'ont montré des études prospectives suivant des patients avec céphalée en coup de tonnerre et scanner et PL normaux. La discussion d'une artériographie conventionnelle doit prendre en balance le bénéfice de mettre en évidence un petit anévrysme dont le risque de saignement est très faible ou bien d'une angiopathie cérébrale qui est réversible spontanément avec le risque non négligeable de cet examen. Ceci doit être envisagé sur des cas très particuliers après réflexion.

Les causes de céphalée en coup de tonnerre

- Hémorragie sous-arachnoïdienne.
- Céphalée sentinelle.
- Thrombose d'un sinus veineux cérébral.
- Dissection d'une artère cervicale.
- Hypotension intracrânienne spontanée.
- Apoplexie pituitaire.
- Hématome rétroclival.
- AVC ischémique.
- Crise hypertensive aiguë.
- Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible.
- Kyste colloïde du 3e ventricule.
- Infection intracrânienne.
- Céphalée en coup de tonnerre primaire.
- Céphalée primaire de la toux, du rapport sexuel et de l'exercice physique.

Bibliographie

Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review : reversible cerebral vasoconstriction syndromes. Ann Intern Med 2007;146:34-44.

Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache: symptom of unruptured cerebral aneurysm. Lancet 1986;328:1247-8.

Dodick DW. Thunderclap headache. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;72:6-11.

Ducros A. Thunderclap headache. Rev Neurol 2005;161:713-5.

Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. Brain 2007;130:3091-101.

Schievink WI, Thompson RC, Loh CT, Maya MM. Spontaneous retroclival hematoma presenting as a thunderclap headache. Case report. J Neurosurg 2001;95(3):522-4.

Schwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Thunderclap headache. Lancet Neurol 2006;5:621-31.

27 Céphalées et « urgences »[1]

Dominique Valade

Les céphalées ont des causes extrêmement diverses, près d'une centaine dans la classification internationale des céphalées (ICHD-3β). Les céphalées primaires, sans lésion sous-jacente, sont de loin les plus fréquentes des céphalées. Elles regroupent principalement les migraines, les céphalées dites de tension et les algies vasculaires de la face. Elles sont prises en charge en consultation, le plus souvent en ville, et dans l'immense majorité des cas, ne nécessitent ni examen complémentaire, ni hospitalisation. Les céphalées secondaires sont moins fréquentes, mais ont des causes beaucoup plus variées dont certaines potentiellement très graves (*cf. infra*, « Principales étiologies »). En pratique hospitalière, les patients céphalalgiques se répartissent en trois groupes principaux :

- dans les services d'urgences, il est nécessaire de faire un diagnostic rapide et surtout de distinguer entre céphalée primaire et céphalée secondaire bénigne (grippe) ou grave (méningite, hémorragie cérébrale), c'est-à-dire nécessitant une hospitalisation pour mettre en route les explorations et le traitement appropriés. L'interrogatoire oriente l'examen clinique aboutissant à la prise en charge :
  - en externe, des céphalées primaires et secondaires bénignes,
  - en hospitalisation, des céphalées secondaires graves ;
- les céphalées survenant chez un patient déjà hospitalisé pour un autre motif. Il est alors important de ne pas méconnaître une cause iatrogène telles les céphalées médicamenteuses ou les céphalées par hypotension du liquide céphalorachidien (LCS) secondaires à une brèche durale ;
- enfin, certains patients atteints de céphalées primaires nécessitent parfois une hospitalisation soit :
  - en raison d'une exacerbation aiguë de leur céphalée primaire souvent dans un contexte psychologique particulier ;
  - surtout pour un sevrage programmé dans le cadre de céphalées chroniques quotidiennes associées à un abus médicamenteux.

---

1. Chapitre adapté de : « Conduite à tenir devant une céphalée aux urgences », par Anne Ducros, Dominique Valade, Marie-Germaine Bousser, in Migraine et céphalées, coordonné par M.-G. Bousser, A. Ducros, H. Massiou, coll. « Traité de neurologie », Rueil-Malmaison : Doin, 2005 ; 501-11.

Démarche diagnostique devant une céphalée vue aux urgences de l'hôpital

Interrogatoire d'un patient céphalalgique

Il est la base de la démarche diagnostique et peut être difficile chez les sujets qui souffrent de maux de tête intenses. Il s'attache à préciser le mode d'installation, les caractéristiques de la douleur, les circonstances d'apparition et les signes associés (*cf.* chapitre 1).

Mode d'installation et profil évolutif

Les questions qui conditionnent la démarche diagnostique sont :
- début de la céphalée (brutal ou progressif) ;
- antécédents de céphalée ;
- céphalée inhabituelle ou nouvelle crise chez un céphalalgique connu ;
- évolution de la douleur depuis son installation (amélioration spontanée, aggravation ou stabilité).

Selon la réponse à ces questions, les céphalées sont classées en quatre types :
- céphalées récentes inhabituelles à début brutal ;
- céphalées récentes inhabituelles à début progressif sur quelques heures, jours ou semaines ;
- céphalées chroniques périodiques (migraine, algie vasculaire de la face, céphalées de tension épisodiques) ;
- céphalées chroniques quotidiennes.

Les deux derniers types correspondent essentiellement à des céphalées primaires. L'argument principal pour entreprendre des explorations est le caractère récent de la céphalée, d'installation rapide ou brusque, qu'elle survienne *de novo* ou chez un sujet ayant un passé de céphalées primaires (migraines ou céphalées de tension) mais immédiatement reconnues par le patient comme complètement différentes de ses céphalées habituelles.

Caractéristiques de la douleur

L'intensité de la douleur ne permet en aucun cas de trancher entre céphalée primaire et secondaire. Néanmoins, toute céphalée à la fois soudaine et sévère (« céphalée en coup de tonnerre ») doit être considérée comme secondaire et explorée en urgence. Il est important d'analyser la concordance entre l'intensité alléguée par le patient et le retentissement sur son attitude (patient prostré, ayant du mal à s'exprimer, etc.). Le type de la douleur est très variable (pulsatile, continu, décharge électrique, broiement, pression, simple gêne, etc.) mais n'est pas spécifique d'une étiologie particulière. La topographie constitue parfois un élément d'orientation (douleur temporale de la maladie de Horton), mais n'est pas spécifique d'une cause particulière.

Circonstances d'apparition

Elles peuvent parfois orienter immédiatement le diagnostic :
- traumatisme crânien (hémorragie ou contusion cérébrale) ;
- prise de toxique ;
- ponction lombaire, péridurale ou rachianesthésie récentes (céphalées par hypotension du liquide céphalorachidien) ;
- maladie générale fébrile, etc.

Mais les circonstances d'apparition peuvent également être trompeuses. Une céphalée d'effort ou une céphalée coïtale peut être bénigne mais aussi révéler une hémorragie méningée. Une céphalée après ponction lombaire est le plus souvent une céphalée par hypotension du LCS mais peut parfois révéler une thrombose veineuse cérébrale.

Antécédents

Certains antécédents doivent être recherchés de manière systématique, car ils conditionnent la démarche diagnostique :
- affections cardiovasculaires et HTA (AVC) ;
- post-partum ou thrombose veineuse des membres inférieurs (thrombose veineuse cérébrale) ;
- néoplasie (métastases) ;
- infection par le VIH (toxoplasmose cérébrale) ;
- anxiété et dépression (décompensation avec céphalées de tension) ;
- consommation de toxiques et de psychotropes.

Symptômes associés

Toute céphalée récente et inhabituelle associée à un symptôme neurologique (trouble de la conscience, crise d'épilepsie ou signe focal) doit être considérée comme due à une lésion intracrânienne jusqu'à preuve du contraire. Une céphalée avec altération de l'état général ou claudication intermittente de la mâchoire chez un sujet de plus de 60 ans doit faire évoquer immédiatement une maladie de Horton. En revanche, nausées, vomissement, photophobie et phonophobie sont des symptômes non spécifiques rencontrés aussi bien dans les syndromes méningés que l'hypertension intracrânienne, sans parler de la migraine. L'absence de tout symptôme associé n'élimine en aucun cas une céphalée secondaire et ne doit pas faire différer la réalisation d'examens complémentaires si la céphalée est récente, inhabituelle et persistante.

Examen clinique

En plus de l'examen général avec mesure de la pression artérielle et prise de la température, il comporte un examen neurologique et un examen locorégional. Toute anomalie à l'examen neurologique ou locorégional impose la

réalisation d'examens complémentaires. En revanche, un examen clinique strictement normal n'élimine pas une cause grave et ne doit pas empêcher la réalisation d'examens complémentaires.

Examen neurologique

Il a pour but de :
- apprécier l'état de conscience ;
- rechercher un déficit focal et un syndrome méningé.

Il inclut un examen de la région orbitaire (paupières, pupilles) avec champ visuel et fond d'œil.

Examen locorégional

Cet examen comporte :
- la palpation des artères temporales ;
- la pression des sinus ;
- la recherche d'une rougeur oculaire, d'une exophtalmie ou d'un gonflement des paupières ;
- la palpation des globes oculaires ;
- l'auscultation qui peut révéler un souffle.

Il est également important de palper les muscles cervicaux qui sont très souvent contractés et douloureux lors d'une céphalée de tension exacerbée.

Stratégie des examens complémentaires

Les examens sanguins habituels sont rarement suggestifs, sauf une augmentation de la VS et de la CRP qui oriente soit vers :
- une artérite temporale chez un sujet âgé de plus de 60 ans ;
- un état infectieux.

Devant toute céphalée récente, inhabituelle et persistante, à début brutal ou progressif, deux examens de bases sont réalisés de manière systématique :
- scanner cérébral sans injection ;
- ponction lombaire.

Scanner cérébral

Premier examen à effectuer à la recherche d'une hyperdensité spontanée témoignant de la présence de sang soit dans les espaces sous-arachnoïdiens, soit dans le parenchyme cérébral ou cérébelleux. Il peut aussi montrer une hydrocéphalie, un effet de masse ou un œdème localisé témoignant d'une lésion expansive (tumeur ou abcès) et doit alors être complété ultérieurement par un scanner avec injection ou une IRM. S'il existe des éléments d'orientation vers une sinusite aiguë, des coupes sur les sinus peuvent être utiles. Un scanner cérébral normal n'écarte pas une cause lésionnelle.

Ainsi le scanner est normal dans :
- 5 à 10 % des hémorragies méningées ;
- 30 à 50 % des thromboses veineuses cérébrales ;

- 90 % des syndromes de vasoconstriction cérébrale réversible ;
- 95 à 100 % des dissections des artères cervicales au stade des signes locaux ;
- 95 à 100 % des méningites.

D'où la nécessité de poursuivre les investigations.

Ponction lombaire (PL)

Elle doit être effectuée après le scanner devant toute céphalée récente et inhabituelle, brutale ou progressive, à scanner normal, à la recherche de sang ou d'une méningite, même en l'absence de syndrome méningé. À titre exceptionnel, elle peut être pratiquée en première intention devant un syndrome méningé fébrile en l'absence de troubles de la conscience ou de signes neurologiques focaux, ou en cas de suspicion d'hémorragie méningée, après réalisation d'un fond d'œil, si l'hôpital ne dispose pas de scanner, ou si celui-ci est indisponible. Les deux principales contre-indications à la PL sont les troubles de l'hémostase sévères et l'hypertension intracrânienne avec menace d'engagement (lésions expansives hémisphériques ou cérébelleuses avec effet de masse sur le système ventriculaire). Elle doit être effectuée préférentiellement par un opérateur expérimenté afin d'éviter une ponction traumatique.

Chez les patients ayant une céphalée inhabituelle d'apparition brutale ou progressive, lorsque le scanner est strictement normal, il n'y a pas de risque à faire une PL et il est alors essentiel de mesurer la pression du LCS qui doit être inférieure à 20 cm d'eau (patient en décubitus latéral, en branchant sur l'aiguille un manomètre ou une tubulure tenue verticalement, avant toute soustraction de LCS). Une hypertension intracrânienne (pression du LCS > 20 cm d'eau) avec scanner normal impose la réalisation d'une IRM avec angio-IRM (ARM) à la recherche d'une thrombose veineuse cérébrale ou d'une fistule durale.

Écho-Doppler cervical et transcrânien

Cet examen doit être pratiqué en urgence chaque fois que le tableau clinique oriente vers une dissection des artères carotides ou vertébrales. Les dissections peuvent se manifester par une céphalée unilatérale aiguë, parfois isolée, mais le plus souvent associée à des signes locaux (syndrome de Claude-Bernard-Horner douloureux, acouphènes, paralysie des derniers nerfs crâniens) ou à des signes d'ischémie rétinienne ou cérébrale. L'échographie peut visualiser l'hématome dans la paroi artérielle dont l'écho-Doppler évalue le retentissement hémodynamique éventuel. Ces deux examens peuvent cependant être strictement normaux, notamment dans les formes purement céphalalgiques soit lorsque la dissection :

- siège sur la portion intracrânienne des artères à destinée cérébrale ;
- n'entraîne pas de sténose artérielle hémodynamiquement significative (dissection sous adventitielle).

Les explorations doivent alors être complétées par une IRM avec ARM.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM est le moyen diagnostique de choix des thromboses veineuses cérébrales qui peuvent se manifester par une céphalée aiguë isolée avec scanner et ponction lombaire normaux. Le thrombus veineux est visualisé directement sous la forme d'un hypersignal sur les séquences T1 et T2, net à partir du 5e jour et persistant jusqu'au 30e jour. Avant le 5e jour, le thrombus peut encore apparaître en hyposignal ou en isosignal difficile à déceler. Il faut alors compléter les examens par une angiographie (soit angiographie par résonance magnétique ARM, soit angioscanner, soit angiographie conventionnelle intra-artérielle).

L'IRM est un examen fondamental dans le diagnostic de dissection artérielle. L'hématome de paroi est visualisé sous la forme d'un croissant en hypersignal au contact de l'artère disséquée sur les coupes axiales au niveau cervical ou intracrânien. Cet aspect caractéristique n'est cependant bien visible que sur les séquences T1 avec saturation de graisse et seulement quelques jours après la survenue de la dissection.

L'IRM peut encore déceler une lésion de la fosse postérieure ou de l'hypophyse (nécrose ou hémorragie) non visible au scanner ou montrer, après injection de gadolinium, une prise de contraste diffuse des méninges orientant, selon la symptomatologie, soit vers une :

- pachyméningite infectieuse ou carcinomateuse (céphalée progressive permanente) ;
- hypotension du LCS (céphalée orthostatique).

Angiographie cérébrale

Seules, deux éventualités indiquent l'angiographie cérébrale en cas de céphalées aiguës :

- les hémorragies méningées dans lesquelles l'angiographie doit être pratiquée par voie intra-artérielle à la recherche d'un anévrysme rompu avant son traitement chirurgical ou endovasculaire ;
- les céphalées brutales sévères non régressives lorsque tous les examens précédents sont normaux, ce qui ne permet pas d'exclure formellement ni une thrombose veineuse cérébrale, ni une dissection artérielle, ni certaines angiopathies des artères de moyen calibre. Une ARM ou un angioscanner peuvent alors être effectués en première intention, complétés éventuellement par une angiographie intra-artérielle. Ce dernier examen est souvent le seul à pouvoir montrer clairement les irrégularités de calibre en « chapelets » d'une angiopathie cérébrale aiguë réversible qui peut se manifester par un ou plusieurs épisodes de céphalées en coup de tonnerre, avec scanner, PL et IRM normaux, voire d'une artérite dans laquelle la céphalée est cependant rarement isolée.

Principales étiologies

Les études épidémiologiques sur les céphalées dans les services d'urgence sont rares. Globalement, la fréquence des céphalées comme motif d'admission dans

un service d'urgence polyvalent de l'adulte se situe entre 1 et 2 %. Les patients sont en majorité des femmes et leur âge moyen est voisin de 35-40 ans. La plus grande partie des patients viennent pour des céphalées secondaires à des causes bénignes, en particulier des infections extra neurologiques (infections respiratoires, syndromes grippaux). De 5 à 15 % des patients ont une pathologie neurologique grave (hémorragies méningées environ 3 %). Parmi les céphalées primaires, les céphalées dites de tension sont au moins aussi fréquentes que les migraines.

Céphalées récentes à début brutal

Hémorragie sous-arachnoïdienne

Elle est le premier diagnostic à envisager devant toute céphalée inhabituelle à début brutal. La céphalée peut être totalement isolée, sans syndrome méningé (qui peut être retardé de plusieurs heures) ni troubles de la conscience (dont l'apparition dépend de l'abondance de l'hémorragie). Le diagnostic positif repose sur la réalisation en urgence d'un scanner cérébral sans injection et, dans tous les cas où celui-ci est normal, d'une ponction lombaire avec recherche de pigments biliaires. La probabilité de détecter une hémorragie méningée avérée au scanner décroît graduellement de plus de 90 % dans les vingt-quatre premières heures à 50 % après la première semaine et à presque 0 % après la troisième semaine.

L'IRM cérébrale n'est pas actuellement un examen de première intention dans le diagnostic de l'hémorragie méningée et ceci principalement pour des raisons d'accessibilité. Pourtant, les séquences T2 en écho de gradient et les séquences FLAIR sont plus sensibles que le scanner pour détecter une hémorragie méningée que ce soit à la phase aiguë ou après 2 ou 3 semaines.

La PL reste indispensable en cas de scanner normal et le diagnostic d'hémorragie méningée repose sur la présence de sang et surtout de pigments biliaires dans le LCS. La classique épreuve des trois tubes pour différencier hémorragie méningée et ponction traumatique est beaucoup moins fiable que la recherche de pigments produits par la dégradation de l'hémoglobine. Ces pigments sont responsables de l'aspect xanthochromique du surnageant visible à l'œil nu ou après centrifugation du LCS. En cas de surnageant d'aspect clair, une spectrophotométrie ou un dosage des pigments sont indiqués. La xanthochromie est constante après 12 heures de présence de sang dans le LCS et reste détectable deux semaines dans 100 % des hémorragies méningées. Si la ponction est effectuée précocement, les pigments peuvent être absents. Si cette recherche est négative une deuxième ponction est effectuée après 12 heures. Une fois le diagnostic établi, le patient doit être transféré en neurochirurgie sans délai (*cf.* chapitre 15).

Céphalées en coup de tonnerre

Ce sont des céphalées généralement sévères d'apparition très brutale, comme « une explosion dans la tête », de durée variable. Le premier diagnostic à

évoquer est celui d'une hémorragie sous-arachnoïdienne et toute céphalée en coup de tonnerre implique la réalisation en urgence d'un scanner puis d'une PL. De nombreuses autres pathologies peuvent se révéler par une céphalée en coup de tonnerre :
- dissection artérielle ;
- thrombose veineuse cérébrale ;
- nécrose hypophysaire ;
- anévrysme non rompu (50 % des patients victimes d'une hémorragie méningée par rupture d'anévrysme décrivent, lors des jours ou mois qui pré cèdent, une céphalée sentinelle à type de céphalée en coup de tonnerre) ;
- hypotension du LCS ;
- méningite ;
- angiopathie cérébrale aiguë idiopathique ou secondaire.

L'exploration d'une céphalée en coup de tonnerre doit donc être complétée en hospitalisation par la pratique d'une IRM cérébrale (thrombose veineuse, hypophyse), avec injection de produit de contraste si la céphalée après son apparition explosive prend un caractère postural (hypotension du LCS) et avec coupes cervicales axiales (dissection). Un écho-Doppler cervical recherche une dissection des artères cervicales. Une angiographie doit être systématiquement pratiquée tout d'abord de manière non invasive (par ARM ou angioscanner) à la recherche d'un anévrysme non rompu, mais aussi d'arguments en faveur d'une dissection ou d'une thrombose veineuse à la phase très précoce. Dans les rares cas où tous les examens précédents sont normaux et *a fortiori* si la céphalée persiste, une artériographie intra-artérielle conventionnelle est nécessaire à la recherche d'une dissection vertébrale ou d'une angiopathie cérébrale aiguë (*cf.* chapitre 26).

Céphalées lors des hématomes et infarctus cérébraux

Les céphalées sont fréquentes lors des hématomes et des infarctus cérébraux mais sont le plus souvent au second plan du tableau clinique dominé par les signes neurologiques focaux et parfois les troubles de conscience. Cependant, certaines topographies peuvent donner des signes focaux discrets. Ainsi, les hématomes et les infarctus œdémateux du cervelet peuvent se manifester par une céphalée aiguë intense avec vomissements abondants, sans syndrome cérébelleux très net. Le diagnostic repose sur la pratique du scanner cérébral en urgence qui permet de reconnaître aisément l'hyperdensité d'un hématome mais plus difficilement l'ischémie qui peut ne se manifester au début que par une compression du 4e ventricule. Ces patients doivent être transférés en neurochirurgie (*cf.* chapitre 15).

Dissections artérielles

La céphalée est de loin le symptôme le plus fréquent de dissection (75 % des cas) et comporte souvent une composante cervicale (douleur latérocervicale des dissections carotidiennes, douleur rétro-auriculaire des dissections

vertébrales). Elle est souvent associée à d'autres signes locaux déjà mentionnés. Elle constitue le symptôme inaugural dans 33 à 86 % des cas avant l'apparition éventuelle de signes d'ischémie rétinienne ou cérébrale. Le diagnostic repose sur l'écho-Doppler cervical complété par l'IRM avec ARM. L'angiographie par voie artérielle reste souvent nécessaire au diagnostic des dissections vertébrales (*cf.* chapitre 15).

Encéphalopathie hypertensive

Elle est responsable d'une céphalée aiguë brutale ou rapidement progressive avec élévation majeure de la pression artérielle (plus de 240/120 mmHg). La céphalée peut précéder les autres signes d'encéphalopathie (troubles visuels bilatéraux et crises comitiales). Le fond d'œil montrant des signes de rétinopathie hypertensive est l'examen clé, mais le diagnostic différentiel avec un œdème papillaire de stase peut être difficile. Le traitement consiste à faire baisser la pression artérielle (*cf.* chapitre 24).

Hypotension du LCS

Les hypotensions du LCS iatrogènes sont souvent d'apparition rapide, voire brutale, dans les heures qui suivent le geste en cause. Le diagnostic et le traitement de ce syndrome sont présentés au chapitre 16.

Hydrocéphalie aiguë des tumeurs intraventriculaires

Une céphalée brutale souvent associée à des troubles de la conscience peut être le mode de révélation d'une hydrocéphalie aiguë provoquée par les tumeurs intraventriculaires, en particulier les kystes colloïdes du 3e ventricule. Le scanner permet le diagnostic et le transfert en neurochirurgie s'impose (*cf.* chapitre 16).

Céphalées récentes installées en quelques heures ou jours

Les causes en sont encore plus diverses que pour les céphalées brutales et peuvent se regrouper en quatre grandes catégories :

- hypertension intracrânienne ;
- méningites et méningoencéphalites ;
- artérite temporale ;
- causes ophtalmologiques et ORL.

Il convient de rajouter à cette liste étiologique toutes les pathologies responsables de céphalées brutales qui peuvent occasionnellement se manifester par des céphalées d'installation progressive sur quelques jours ou quelques heures.

Hypertension intracrânienne

Les céphalées caractéristiques sont progressives, volontiers augmentées par la toux et la poussée abdominale, associées à des nausées, des vomissements, un œdème papillaire bilatéral, parfois une diplopie horizontale par paralysie du VI, parfois des éclipses visuelles. Mais la céphalée peut être le seul et unique symptôme, en particulier à la phase précoce. Le scanner

cérébral pratiqué en première intention sans injection de produit de contraste permet de mettre en évidence la plupart des masses (tumeurs, abcès, hématome sous-dural) suffisamment volumineuses pour entraîner une hypertension intracrânienne (œdème localisé, effacement des sillons, déplacement ou dilatation des ventricules). Il peut être complété d'emblée par un scanner avec injection et/ou une IRM en cas de doute sur l'existence d'un processus expansif en particulier de la fosse cérébrale postérieure. Si la neuro-imagerie est strictement normale éliminant en particulier toute lésion expansive et toute hydrocéphalie, il est alors justifié de faire une PL avec prise de pression qui confirme l'hypertension intracrânienne et une soustraction de LCS qui soulage immédiatement la céphalée. Une pression élevée (supérieure à 20 cm d'eau) démontre l'existence d'une hypertension intracrânienne et impose la recherche d'une cause vasculaire non visualisée au scanner :

- thrombose veineuse cérébrale ;
- fistule artérioveineuse.

Ce n'est qu'après avoir éliminé ces causes par une IRM, une ARM et/ou un angioscanner, que l'on conclut parfois à une hypertension intracrânienne dite bénigne soit :

- secondaire à une prise toxicomédicamenteuse ;
- idiopathique, le plus souvent chez la jeune femme obèse (*cf.* chapitre 16).

Méningites et méningoencéphalites

Une céphalée fébrile avec syndrome méningé oriente d'emblée vers une méningite infectieuse et doit conduire à la réalisation d'une PL qui confirme le diagnostic. Mais la fièvre peut manquer (parfois en raison des prises d'antalgiques antipyrétiques) et le syndrome méningé peut être discret ou absent, d'où la règle de faire systématiquement une PL aux patients ayant une céphalée récente inhabituelle et un scanner normal. Dans certaines méningo-encéphalites, la céphalée peut être au premier plan du tableau clinique avant l'apparition de signes focaux, de troubles de la conscience ou de crises comitiales. En cas de méningo-encéphalite lymphocytaire fébrile, un traitement anti-herpétique doit être démarré au moindre doute sans attendre la confirmation virologique (*cf.* chapitre 17).

Artérite temporale

Une céphalée récente inhabituelle chez un sujet de plus de 60 ans doit faire évoquer systématiquement une maladie de Horton, quelles que soient les caractéristiques de cette céphalée et qu'elle soit isolée ou associée aux autres signes cliniques de la maladie (altération de l'état général, fièvre, claudication de la mâchoire, signes inflammatoires au niveau des artères temporales, douleurs articulaires des ceintures ou troubles visuels). Le diagnostic repose sur la mesure de la VS, de la CRP et la réalisation d'une biopsie de l'artère temporale. Si la suspicion clinique est forte, la corticothérapie doit

être débutée avant les résultats de la biopsie. Son efficacité est spectaculaire au point que la persistance des douleurs au-delà de 4 jours de traitement doit amener à reconsidérer le diagnostic (*cf.* chapitre 15).

Affections ophtalmologiques et ORL

Devant une céphalée récente inhabituelle sans signes neurologiques, deux grandes affections doivent être suspectées, la sinusite aiguë et le glaucome aigu. Les sinusites aiguës provoquent des céphalées souvent très intenses, augmentées par la position tête penchée en avant ou allongée. Les douleurs sont parfois isolées. En effet, la décharge nasale purulente peut manquer en cas de sinusite bloquée et la fièvre est inconstante. Le diagnostic repose sur le scanner des sinus. Un glaucome aigu doit être systématiquement évoqué devant une douleur sévère, centrée sur le globe oculaire, associée à une rougeur oculaire, des troubles visuels (baisse de l'acuité visuelle ou vision de halos lumineux) et parfois une semi-mydriase a réactive. Le diagnostic repose sur la mesure de la pression intraoculaire (*cf.* chapitres 19 et 20).

Céphalées primaires

Les céphalées primaires comportent deux grands types :

- les céphalées paroxystiques caractérisées par des crises plus ou moins longues entrecoupées de périodes où le sujet est parfaitement bien (migraines, algies vasculaires de la face et céphalées de tension épisodiques) ;
- les céphalées chroniques quotidiennes dans lesquelles la douleur est continue depuis des semaines, des mois et parfois des années (céphalées de tension chroniques avec ou sans migraine associée, avec ou sans abus médicamenteux).

Le diagnostic de céphalée primaire ne doit pas être envisagé devant une céphalée aiguë récente chez un sujet n'ayant jamais eu de céphalée auparavant. En revanche, il n'est pas rare qu'un sujet souffrant de migraines ou de céphalées de tension ait une exacerbation aiguë de ses céphalées. Si le patient ne reconnaît pas sa céphalée comme étant « habituelle », la recherche d'une cause secondaire s'impose. Cependant, il est fréquent que tous les examens soient normaux et qu'il s'agisse effectivement de l'aggravation d'une céphalée primaire, le plus souvent en raison de facteurs psychologiques à préciser, parfois associés à un abus médicamenteux d'antalgiques ou d'antimigraineux de crise qu'il convient de rechercher et de traiter par un sevrage.

Traitement des céphalées aiguës aux urgences

Chez un patient qui souffre d'une céphalée récente et inhabituelle, l'urgence est en premier lieu au diagnostic étiologique qui seul permet de proposer un traitement adapté en fonction de la cause. Si l'intensité de la douleur le nécessite, un traitement symptomatique est administré par voie parentérale : paracétamol (Perfalgan®) 1 g en courte perfusion IV ou néfopam (Acupan®) 20 mg

en IV lente, souvent associé à un antiémétique. Il est préférable en l'absence de certitude diagnostique d'éviter l'aspirine et les anti-inflammatoires non stéroïdiens susceptibles d'aggraver une hémorragie et les sédatifs susceptibles de masquer l'émergence de troubles de la conscience.

En cas d'exacerbation aiguë et intense d'une céphalée primaire, il convient d'isoler le patient dans un lieu calme et sombre, de le réhydrater si nécessaire, de lui administrer en IV un antalgique associé à un antiémétique et souvent un anxiolytique. Le paracétamol, l'aspirine ou les AINS injectables (kétoprofène 100 mg) sont souvent suffisants pour calmer la céphalée. Si malgré les traitements antalgiques la céphalée persiste inchangée, il faut se poser la question d'une cause secondaire. En effet, chez certains migraineux, une cause secondaire peut se manifester par une céphalée quasi identique à celle des crises habituelles sauf par sa durée (persistance au-delà de 72 heures).

Céphalée chez un patient hospitalisé pour une autre cause

Céphalées associées à une prise médicamenteuse

Les céphalées sont un effet indésirable fréquent de beaucoup de médicaments. Les médicaments les plus souvent en cause sont les vasodilatateurs donneurs de NO (dérivés nitrés ou molsidomine) et les inhibiteurs de la phosphodiestérase (sildafinil, dipyridamole). Ces derniers peuvent déclencher une céphalée dans les minutes ou heures qui suivent la prise, surtout chez les patients migraineux. En usage chronique, les douleurs tendent à disparaître après quelques jours de traitement. D'autres médicaments sont fréquemment incriminés dans la survenue de céphalées :

- inhibiteurs calciques ;
- broncho dilatateurs ;
- inhibiteurs de la pompe à protons ;
- certains antibiotiques ;
- inhibiteurs de l'HMG-CoA réductase ;
- AINS ;
- ciclosporine (jusqu'à 40 % des patients).

Les douleurs apparaissent quelques minutes à quelques heures après la prise médicamenteuse, sont habituellement modérées, soulagées par les antalgiques simples (paracétamol) et réversibles à l'arrêt du traitement en cause si celui-ci n'est pas indispensable (*cf.* chapitre 23).

Céphalées associées à une cause métabolique

Des troubles métaboliques aigus peuvent se manifester par un tableau neurologique associant céphalées non spécifiques et confusion mentale. La céphalée représente un signe d'appel qui disparaît lorsque les troubles de

conscience apparaissent puis s'aggravent. Les anomalies les plus fréquemment en cause sont l'hypoxie, l'hypercapnie, l'association des deux lors d'une hypoventilation alvéolaire, l'hypoglycémie (inférieure à 2,2 mmol/l), l'acidocétose diabétique, la rétention hydro sodée et l'hyperviscosité sanguine.

Les céphalées sont fréquentes chez les dialysés. Elles sont rythmées par les séances et de mécanisme complexe. Leur prévention repose sur un allongement de la durée de la dialyse et une adaptation de la charge en sodium (*cf.* chapitre 24).

Hypotension du LCS

Les céphalées par hypotension du LCS secondaires à une brèche durale iatrogène (ponction lombaire, péridurale, rachianesthésie, infiltration) apparaissent de manière brusque ou rapide, le plus souvent quelques heures après le geste. Si le patient est encore hospitalisé ou bien s'il consulte en urgence en rapportant clairement la réalisation d'un tel geste dans les jours qui précèdent, ces céphalées ne posent pas de problème diagnostique. Ceci les oppose aux formes spontanées qui demeurent souvent méconnues. Leur installation est le plus souvent progressive sur quelques jours, mais peut également être rapide et même explosive notamment après un effort. Qu'il s'agisse d'une forme iatrogène ou spontanée, le diagnostic est évoqué devant une céphalée posturale, qui apparaît dès la mise en position debout ou assise, et disparaît très rapidement en décubitus. La céphalée peut s'associer à d'autres manifestations :

- cervicalgies ;
- acouphènes ;
- baisse d'acuité auditive ;
- nausées ;
- vomissements ;
- diplopie horizontale par paralysie d'un ou des deux VI.

En cas de survenue spontanée de ce syndrome, le diagnostic clinique est confirmé par l'IRM cérébrale qui montre un rehaussement intense des méninges après injection de produit de contraste, un déplacement crânio-caudal des structures nerveuses (descente des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital) et parfois un aspect collabé des ventricules. L'hypotension du LCS peut se compliquer d'un hématome sous-dural qui peut aggraver les céphalées et leur faire perdre leur caractère strictement postural. Le traitement consiste en la réalisation d'un blood patch, qu'il s'agisse d'une hypotension du LCS iatrogène ou spontanée. Ce geste est réalisé au mieux lors d'une courte hospitalisation de type hôpital de jour. L'opérateur injecte 25 mL environ de sang (prélevé stérilement au patient) en péridural au niveau lombaire. Le patient doit ensuite rester allongé 2 heures (de préférence en position de Trendelenburg), puis peut se mettre debout. En cas

d'échec, un second blood patch est proposé. Dans les formes spontanées, une recherche de brèche est entreprise en hospitalisation après échec de plusieurs blood patchs, tout d'abord par une IRM cervicothoracique, puis en dernier recours par des examens invasifs (transit isotopique, myélographie) nécessitant une injection intra durale elle-même susceptible d'aggraver encore les symptômes. La brèche peut ensuite être fermée soit par un blood patch dirigé, soit par un abord chirurgical direct (*cf.* chapitre 16).

Céphalées per- et post-endartériectomie carotidienne et procédure intra-artérielle

Tous les gestes chirurgicaux ou endovasculaires sur les artères à destinée cérébrale extra- ou intracrâniennes peuvent déclencher des céphalées. Après endartériectomie carotidienne, une céphalée diffuse très modérée et spontanément résolutive peut survenir dans les quelques jours suivant l'intervention. Elle n'a aucune gravité contrairement à la céphalée du rare syndrome d'hyperperfusion dans lequel une douleur sévère, unilatérale apparaît dans les 3 jours suivant l'intervention et s'accompagne ensuite d'une élévation de la pression artérielle et de crises comitiales avec déficits neurologiques. Un traitement d'urgence est requis pour prévenir une hémorragie cérébrale.

Lors des angioplasties des artères cervicales ou intracrâniennes, une douleur transitoire est fréquente lors du gonflage du ballonnet. Quelques cas de syndrome d'hyper perfusion ont également été rapportés après angioplastie carotidienne. Enfin, l'injection de produit de contraste dans les artères carotides ou vertébrales s'accompagne fréquemment d'une céphalée diffuse et sévère et, chez le migraineux, elle peut déclencher une crise de migraine avec ou sans aura (*cf.* chapitre 23).

Céphalées chez l'accouchée

Lors du post-partum, plusieurs causes sont à évoquer de manière systématique :

- une hypotension du LCS devant une céphalée strictement posturale survenant après un accouchement sous anesthésie péridurale ;
- une thrombose veineuse cérébrale devant n'importe quelle céphalée persistante ;
- une éclampsie devant une céphalée associée à d'autres signes d'encéphalopathie (confusion, crises comitiales, troubles visuels) et à une pression artérielle anormale (l'éclampsie survient dans les vingt-quatre premières heures du post-partum dans 25 % des cas) ;
- une angiopathie cérébrale aiguë devant une céphalée aiguë souvent associée à d'autres signes (crises comitiales, déficit neurologique) en particulier chez les femmes ayant pris de la bromocriptine.

S'il s'agit d'une céphalée par hypotension du LCS typique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire et un blood patch est réalisé rapidement.

Si la céphalée n'est pas posturale, les causes sévères citées ci-dessus doivent être recherchées par les investigations appropriées (TDM, IRM, ARM, artériographie conventionnelle).

Chez les patientes migraineuses connues qui n'ont pas eu de crise pendant leur grossesse, une forte crise de migraine peut survenir dans les premiers jours du post-partum. Si la patiente reconnaît sa crise comme habituelle, aucun examen n'est nécessaire. Si la douleur est inhabituelle, la patiente doit être explorée à la recherche des causes ci-dessus (*cf.* chapitre 29).

Quand et où hospitaliser une céphalée primaire ?

État de mal migraineux

Une crise de migraine intense qui dure plus de 72 heures et reste rebelle aux mesures thérapeutiques prises aux urgences (isolement, réhydratation, administration par voie IV d'antiémétique, antalgique et souvent anxiolytique) peut nécessiter une hospitalisation. La recherche d'une cause secondaire est impérative :

- imagerie cérébrale ;
- bilan biologique usuel ;
- PL éventuellement.

Si tous ces examens sont normaux, il est souhaitable d'hospitaliser ces patients dans un service de neurologie ou de traitement de la douleur. Idéalement, le patient est placé en chambre seule, calme et sombre. Le traitement repose sur l'administration IV d'amitriptyline (Laroxyl®) à doses progressives en démarrant à 25 ou 50 mg/j et en augmentant progressivement jusqu'à 75 à 100 mg/j. Des antalgiques de type paracétamol injectable, aspirine, AINS peuvent être associés (*cf.* chapitre 9).

État de mal d'algie vasculaire de la face

Lorsqu'un patient atteint d'AVF épisodique ou chronique a plus de 4 ou 5 crises par jour, il peut être utile de l'hospitaliser, car il vit un véritable calvaire. Les deux seuls traitements de crise d'efficacité indiscutable sont :

- le sumatriptan injectable (Imiject®), dont la posologie est limitée théoriquement à deux injections par 24 heures ;
- l'oxygénothérapie nasale (7 à 15 L/min) qui peut être utilisée sans restriction.

Le patient est placé dans une chambre seule (assister à une crise risque d'impressionner un voisin éventuel). Parfois, le simple fait d'être hospitalisé diminue le nombre de crises. Le traitement de fond est adapté : vérapamil à doses maximales (6 à 8 cp à 120 mg/j), associé si nécessaire à d'autres médicaments (indométacine, lithium, antiépileptiques). Une corticothérapie orale

courte peut être utilisée en attendant l'efficacité de ces traitements de fond (1 mg/kg/j pendant 7-10 jours). Une infiltration de corticoïde à l'émergence du grand nerf occipital du côté de l'AVF peut représenter une alternative à la corticothérapie orale (*cf.* chapitre 12).

État de mal de névralgie essentielle du trijumeau

Un patient atteint de névralgie essentielle du trijumeau doit être hospitalisé lorsque les décharges électriques deviennent très fréquentes ou subintrantes, l'empêchant de boire, de s'alimenter et d'avaler son traitement. Les patients sont souvent âgés et les conséquences d'une déshydratation peuvent être importantes : des troubles électro-hydriques sont systématiquement recherchés et corrigés. Le traitement de référence est la carbamazépine, à administrer *per os* en utilisant une sonde gastrique (400 à 1 800 mg/j selon les cas). Du clonazépam (Rivotril®) *per os* ou parfois en perfusion (à doses faibles 0,25-0,50 mg en IV très lente ou sur quelques heures) peut aider à attendre l'efficacité. La carbamazépine peut éventuellement être associée à d'autres médicaments (baclofène, phénytoïne, lamotrigine, antidépresseurs tricycliques ou lévopromazine). En cas d'échec persistant du traitement médical, plusieurs traitements neurochirurgicaux sont possibles :

- thermocoagulation percutanée du trijumeau ;
- injection de glycérol dans la citerne de Gasser ;
- compression percutanée du ganglion de Gasser par ballon ;
- Gamma knife sur le trijumeau.

Dans les formes sévères et rebelles, il peut être utile de pratiquer une IRM avec ARM à la recherche d'un conflit neurovasculaire qui peut être traité par décompression chirurgicale en particulier chez des sujets jeunes, en bon état général, et quand existe une atteinte du V1 (*cf.* chapitre 25).

Sevrage des céphalées chroniques quotidiennes avec abus médicamenteux

Les céphalées chroniques quotidiennes avec abus médicamenteux (CCQAM) s'installent progressivement chez des patients qui cumulent trois facteurs favorisants :

- des antécédents de migraine ou de céphalées de tension ou d'intrication des deux (les CCQAM ne se voient pas chez des patients consommant des antalgiques quotidiennement pour des douleurs chroniques des membres ou du tronc) ;
- des troubles psychologiques souvent à type d'anxiété et de dépression ;
- une tendance à abuser des traitements antalgiques ou antimigraineux de crise, qui sont pris plus d'un jour sur deux, dès la moindre douleur, voire préventivement.

La prise médicamenteuse enraye momentanément et de façon plus ou moins complète la douleur, mais l'intervalle entre chaque prise se réduit de plus en plus et les doses consommées augmentent. Tous les traitements antalgiques et antimigraineux de crise sont concernés y compris les triptans, mais l'abus est considérablement aggravé par la caféine, la codéine et les autres analogues morphiniques qui contribuent à l'installation d'une accoutumance. Les céphalées deviennent alors de plus en plus fréquentes puis quotidiennes, non améliorées par les traitements qu'ils soient de crise ou de fond. Le diagnostic de CCQAM est porté en consultation. La consommation précise de médicaments doit être évaluée. Il faut faire comprendre au patient les différentes composantes de ses céphalées chroniques : migraine, céphalées de tension et effet direct de la surconsommation médicamenteuse. Le patient doit intégrer le caractère indispensable du sevrage médicamenteux, tant que l'abus persiste aucune amélioration n'est possible. Il doit comprendre la nécessité d'une implication active de sa part, avec volonté de rompre le cercle vicieux, et accepter l'exacerbation de ses douleurs qui survient volontiers lors des 3-4 premiers jours du sevrage.

Le sevrage se déroule le plus souvent en hospitalisation programmée de 6 ou 7 jours. Selon les équipes, différents traitements sont instaurés lors de l'hospitalisation pour faciliter le sevrage, mais il n'existe pas de consensus à ce sujet ni d'essais démontrant la supériorité d'une méthode par rapport à une autre. Le plus souvent, il s'agit d'antidépresseurs tricycliques en perfusion (amitriptyline à doses progressives jusqu'à 50-100 mg/j). D'autres équipes utilisent des AINS, des corticoïdes, des neuroleptiques ou de la clonidine. Certaines équipes n'utilisent aucun médicament. Plus que le traitement médicamenteux, l'abord psychologique paraît essentiel dans la réussite du sevrage et fait intervenir l'ensemble du personnel soignant. Un entretien avec un psychologue et un psychiatre permet d'aborder le contexte et la signification de cet abus médicamenteux. Pendant la période de sevrage, des massages cervicaux ou encore des séances de relaxation peuvent être réalisés selon les possibilités du service. Lors des derniers jours du sevrage, le patient se sent moins douloureux alors qu'il n'a pris aucun traitement symptomatique et prend conscience que cela est possible. Une prescription de sortie lui est remise :

- traitement de fond antimigraineux au choix pour les migraineux « purs » ;
- ou petites doses d'amitriptyline en cas d'association entre migraine et céphalées de tension.

Un suivi en consultation est indispensable à l'issue du sevrage (*cf.* chapitre 23).

Bibliographie

Benzon HT, Iqbal M, Tallman MS, Boehlke L, Russell EJ. Superior sagittal sinus thrombosis in a patient with postdural puncture headache. Reg Anesth Pain Med 2003;28:64-7.

Boulan P, Ducros A, Berroir S, Bousser MG. Les céphalées aiguës. In: Niclot P, Amarenco P, editors. Urgences neurologiques. Paris: Da Te Be Editions; 2001, p. 13-26.

Bourrier P, Perroux D, Lannehoa Y, Thomas O. Épidémiologie des céphalées de l'adulte dans les services d'urgences. In: Bourrier P, editor. Céphalées en urgence. Paris: Masson; 2001, p. 3-10.

Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache : symptom of unruptured cerebral aneurysm. Lancet 1986;2:1247-8.

Dodick DW. Thunderclap headache. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;72:6-11.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental, and reversible vasospasm. Cephalalgia 1999;19:118-23.

Edlow JA, Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. N Engl J Med 2000;342:29-36.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Imaizumi T, Chiba M, Honma T, Niwa J. Detection of hemosiderin deposition by T2*-weighted MRI after subarachnoid hemorrhage. Stroke 2003;12:12.

Lay CM. Low cerebrospinal fluid pressure headache. Curr Treat Options Neurol 2002;4:357-63.

Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, Van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998;65:791-3.

Mitchell P, Wilkinson ID, Hoggard N, Paley MN, Jellinek DA, Powell T, et al. Detection of subarachnoid haemorrhage with magnetic resonance imaging. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;70:205-11.

O'Carroll CP, Brant-Zawadzki M. The syndrome of spontaneous intracranial hypotension. Cephalalgia 1999;19:80-7.

Prager JM, Mikulis DJ. The radiology of headache. Med Clin North Am 1991;75:525-44.

Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, Johnston KL, Cipolle RJ, Barber DL. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. Arch Neurol 1997;54:1506-9.

Rapoport AM, Silberstein SD. Emergency treatment of headache. Neurology 1992;42:43-4.

Silberstein SD. Evaluation and emergency treatment of headache. Headache 1992;32:396-407.

Vermeulen M, Van Gijn J. The diagnosis of subarachnoid haemorrhage. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1990;53:365-72.

28 Céphalées de l'enfant

Anne Donnet, Gilles Géraud

Introduction

La migraine est la céphalée primaire la plus fréquemment retrouvée chez l'enfant. La prévalence de la migraine chez l'enfant est estimée de 2,7 à 10,6 %. Jusqu'à l'âge de 11 ans, la migraine a une prévalence identique chez les garçons et les filles. Au-delà, la prédominance féminine, telle qu'elle est observée chez l'adulte, est retrouvée. Le pic d'incidence de la migraine sans aura est de 10-11 ans chez les garçons et de 14-17 ans **Migraine abdominale** chez les filles.

Le diagnostic de la migraine chez l'enfant et l'adolescent demeure difficile, car les critères proposés par l'International Headache Society (IHS) manquent de sensibilité. Les critères actuels réduisent le temps de la crise de 2 à 72 heures (au lieu de 4 à 72 heures chez l'adulte) (*cf.* encadré ci-dessous) et soulignent le caractère atypique d'une localisation occipitale de la céphalée.

Le handicap est réel, avec un absentéisme scolaire significativement plus élevé que celui des enfants non migraineux. Enfin, la migraine est une maladie handicapante qui entraîne une réduction des activités extrascolaires, sportives et familiales.

Critères de diagnostic

Migraine sans aura chez l'enfant (ICHD-3β : 1.1)

A. Au moins cinq crises répondant aux critères B, C, D.
B. Durée de la céphalée allant de de 2 à 72 heures.
C. La céphalée a au moins deux des caractéristiques suivantes :
1. localisation bilatérale (frontale ou temporale) ou unilatérale ;
2. caractère pulsatile ;
3. intensité modérée à sévère ;
4. aggravation par l'effort physique.
D. Au cours de la céphalée, survenue d'au moins un des symptômes suivants :
1. nausées ou vomissements ;
2. photophobie et phonophobie.
E. Ne peut pas être expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β.

Caractéristiques cliniques de la migraine chez l'enfant

La migraine de l'enfant a souvent des caractéristiques cliniques différentes de la crise de migraine de l'adulte (tableau 28.1) et se définit par :
- des crises spontanées plus courtes (2 à 48 heures chez l'enfant de moins de 15 ans) ;
- une localisation bilatérale plus fréquente ;
- un caractère souvent non pulsatile ;
- des troubles digestifs souvent au premier plan ;
- une pâleur inaugurale fréquente.

Le sommeil clôt souvent la crise et il est presque toujours réparateur.

Comme chez l'adulte, pour ne pas priver certains enfants d'une prise en charge adaptée, il est recommandé d'utiliser le diagnostic de « migraine sans aura probable » remplissant l'ensemble des critères diagnostiques à l'exception d'un seul. En effet, les critères de l'IHS pour le diagnostic de migraine sans aura ont une sensibilité encore plus faible chez l'enfant que chez l'adulte.

La place des examens complémentaires est la même chez l'enfant que chez l'adulte. Toutefois, les indications de la neuro-imagerie doivent être élargies du fait des difficultés de diagnostic étiologique des céphalées chez l'enfant.

Il n'existe pas d'échelle de qualité de vie validée en français pour la migraine de l'enfant. Il est recommandé de tenir un agenda des crises afin d'aider l'enfant et sa famille à identifier les facteurs déclenchants, à évaluer l'efficacité des traitements et de permettre au médecin d'apprécier la sévérité de la migraine (fréquence, intensité des crises, signes digestifs associés) et son retentissement sur la vie quotidienne (absentéisme scolaire).

Une aura est observée dans 15 % des cas. Son expression est le plus souvent visuelle. Sa fréquence peut être sous-estimée et nécessite un interrogatoire

Tableau 28.1. Comparaison de la séméiologie clinique typique entre migraine de l'enfant et migraine de l'adulte.

Enfant	Adulte
Topographie bilatérale	Topographie unilatérale
Pulsatilité ±	Pulsatilité ++
Nausées +vomissements +++	Nausées + vomissements +
Durée minimum : 2 h	Durée minimum : 4 h
Sommeil réparateur	
Pâleur	

systématique. Certaines auras rares se retrouvent préférentiellement chez l'enfant :

- métamorphopsie ;
- micro- ou macropsie ;
- hallucinations visuelles élaborées (*cf.* chapitre 6).

Des expressions peu fréquentes de migraine débutent souvent pendant l'enfance :

- migraine avec aura du tronc cérébral (ICHD-3β : 1.2.2) ;
- migraine hémiplégique (ICHD-3β : 1.2.3) ;
- migraine ophtalmoplégique.

Ces entités rares sont toujours l'objet de discussion nosologique, ainsi la migraine ophtalmoplégique a été exclue, lors de la révision de la classification de l'IHS, du groupe consacré à la migraine pour être inclus, depuis la 2e édition de la classification, dans celui dédié aux névralgies crâniennes et autres douleurs faciales ; le terme actuel reconnu est « neuropathie ophtalmoplégique douloureuse récurrente » (ICHD-3β : 13.9) (voir p. 427).

Un certain nombre de « syndromes épisodiques qui peuvent être associés à la migraine » (ICHD-3β : 1.6), appelés antérieurement « équivalents migraineux » ou « syndromes périodiques » sont reconnus par la 3e édition de la classification de l'IHS :

- « troubles gastro-intestinaux récurrents » (ICHD-3β : 1.6.1), regroupant « vomissements cycliques » (ICHD-3β : 1.6.1.1) et « migraine abdominale » (ICHD-3β : 1.6.1.2) ;
- « vertige paroxystique bénin » (ICHD-3β : 1.6.2) ;
- « torticolis paroxystique bénin » (ICHD-3β : 1.6.3).

Leurs caractéristiques cliniques sont décrites dans les encadrés ci-dessous.

Critères de diagnostic

Vomissements cycliques (ICHD-3β : 1.6.1.1)

A. Au moins 5 crises de nausées intenses et vomissements répondant aux critères B et C.
B. Stéréotypées chez un même sujet et récurrentes avec une périodicité prédictible.
C. Toutes les caractéristiques suivantes :
1. nausées et vomissements survenant au moins 4 fois par heure ;
2. crise durant au moins 1 heure et jusqu'à 10 jours ;
3. crises séparée d'au moins une semaine.
D. Complète résolution des symptômes entre les crises.
E. Non attribué à une autre pathologie[1].

[1] L'examen ne montre pas de signes de pathologie gastro-intestinale.

Critères de diagnostic

Migraine abdominale (ICHD-3β : 1.6.1.2)

A. Au moins 5 crises de douleurs abdominales répondant aux critères B à D.
B. La douleur a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
1. localisation médiane, péri-ombilicale ou mal localisée ;
2. tonalité sourde ou « juste douloureuse » ;
3. intensité modérée à sévère.
C. Au cours de la crise, au moins deux des signes suivants :
1. anorexie ;
2. nausées ;
3. vomissements ;
4. pâleur.
D. Les crises durent de 2 à 72 heures si non traitées ou traitées non efficacement.
E. Complète résolution des symptômes entre les crises.
F. Non attribué à une autre pathologie[1].

[1] L'examen ne montre pas de signes de pathologies gastro-intestinale ou rénale, où elles ont été éliminées par les investigations appropriées.

Critères de diagnostic

Vertige paroxystique bénin (ICHD-3β : 1.6.2)

A. Au moins 5 crises répondant aux critères B et C.
B. Vertige maximal dès son début et spontanément résolutif après quelques minutes à quelques heures sans perte de conscience.
C. Au moins un des signes ou symptômes associés suivants :
1. nystagmus ;
2. ataxie ;
3. vomissements ;
4. pâleur ;
5. peur.
D. Examen neurologique normal et explorations audiométriques et vestibulaires normales entre les crises.
E. Non attribué à une autre pathologie.

Critères de diagnostic

Torticolis paroxystique bénin (ICHD-3β : 1.6.3)

A. Crises récurrentes[1] chez un jeune enfant, répondant aux critères B et C.
B. Inclinaison de la tête d'un côté, avec ou sans une légère rotation, disparaissant spontanément en quelques minutes ou jours.
C. Au moins un des symptômes ou signes associés suivants :
1. pâleur ;
2. irritabilité ;
3. malaise ;
4. vomissement ;
5. ataxie[2].
D. Examen neurologique normal entre les crises.
E. Non attribué à une autre pathologie.

[1]Les crises tendent à se reproduire tous les mois.
[2]L'ataxie est plus fréquente chez les enfants les plus âgés.

Critères de diagnostic

Coliques du nourrisson (ICHD-3β : A 1.6.4)

A. Épisodes récurrents d'irritabilité, agitation ou de pleurs survenant entre la naissance et l'âge de 4 mois et répondant aux critères B.
B. Présence des deux critères suivants :
1. épisodes durant ≥ 3 heures par jour ;
2. épisodes survenant ≥ 3 jours par semaine depuis ≥ 3 semaines.
C. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β.
1. Pleurs fréquents et excessifs chez un bébé qui parait être par ailleurs en bonne santé et bien nourri.
2. Ces coliques affectent 1 bébé sur 5, mais un trouble du développement doit être éliminé.

Critères de diagnostic

Hémiplégie alternante de l'enfant (ICHD-3β : A 1.6.5)

A. Crises récurrentes d'hémiplégie, alternant de côté et répondant aux critères B et C.
B. Début avant l'âge de 18 mois.

▷

▷

C. Au moins un autre phénomène paroxystique associé aux accès d'hémiplégie ou survenant indépendamment, tels que des phases toniques, des postures dystoniques, des mouvements choréoathétosiques, un nystagmus ou d'autres anomalies oculomotrices et/ou dysautonomiques.

D. Preuve d'un déficit mental et/ou neurologique.

E. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β.

1. Il s'agit d'une affection neurodégénérative, dont la relation avec la migraine est suggérée sur des bases cliniques. Il peut s'agir d'une forme inhabituelle d'épilepsie. Dans 70 % des cas, on trouve des mutations du gène ATP1A3, qui code pour la sous-unité d'un canal NA^{+}/K^{+}.

Critères de diagnostic

Migraine vestibulaire (ICHD-3β : A 1.6.6)

A. Au moins cinq épisodes répondant aux critères C et D.

B. Présence actuelle ou passée de migraines avec ou sans aura.

C. Symptômes vestibulaires[1] d'intensité modérée à sévère[2], durant de 5 minutes à 72 heures[3].

D. Au moins 50 % des épisodes sont associés avec au moins une des trois caractéristiques migraineuses suivantes :

1. céphalée comportant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
   a. unilatérale,
   b. pulsatile,
   c. modérée à sévère,
   d. aggravation par les activités physiques de routine.
2. photophobie et phonophobie ;
3. aura visuelle

E. N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic ICHD-3β ou par une autre pathologie vestibulaire[4].

---

[1]Les symptômes vestibulaires incluent : vertige spontané, vertige positionnel, vertige induit par la vision ou les mouvements de la tête.

[2]Intensité modérée : gène dans les activités ; intensité sévère : activités quotidiennes impossibles.

[3]La durée des épisodes est très variable, pouvant durer des minutes, des heures ou des jours. Ils peuvent ne durer que quelques secondes mais se répètent à chaque mouvement de la tête, à chaque stimulation visuelle.

[4]L'histoire et l'examen ne suggèrent pas une autre affection vestibulaire, ou celle-ci a été éliminée par les investigations appropriées, ou une telle affection est présente en tant que comorbidité ou condition indépendante, mais les épisodes peuvent être clairement différentiés.

Ces syndromes épisodiques, qui surviennent par crises, sont considérés comme des précurseurs possibles de la migraine et peuvent ou non alterner avec des crises migraineuses. Ces tableaux cliniques sont plus souvent retrouvés chez le jeune enfant que chez l'adolescent.

En l'absence de marqueur diagnostique, le diagnostic de syndrome épisodique ne doit être évoqué qu'après avoir effectué les investigations appropriées pour éliminer les autres étiologies de ces symptômes.

Des antécédents familiaux de céphalées sont retrouvés chez 84,8 % des enfants migraineux.

Le suivi à long terme d'enfants migraineux peut montrer le passage d'une forme probable de migraine à une forme confirmée ou inversement. L'évolution vers une autre forme de céphalée primaire (céphalée de tension) se fait dans 11 à 13 % des cas. Une rémission est observée en fonction du type initial de migraine dans un pourcentage allant de 19 à 44 %.

L'appendice de l'ICHD-3β fait apparaître de nouvelles entités de syndromes épisodiques qui sont encore insuffisamment étayées pour être reconnues comme des entités diagnostiques à part entière, comme les « coliques du nourisson » (A 1.6.4, « l'émiplégie alternante de l'enfant » (A 1.6.5) et la « migraine vestibulaire » (A 1.6.6), cette dernière ne concernant d'ailleurs pas que l'enfant).

Céphalées chroniques quotidiennes

La céphalée chronique quotidienne (CCQ) est une problématique fréquemment rencontrée chez l'adolescent. Elle touche essentiellement les filles (75 %). La moyenne d'âge est de 11 ans à la première consultation. L'intervalle moyen de transformation entre céphalée épisodique et la CCQ est de 1,4 an (très inférieur à celui de l'adulte qui est habituellement de 10 à 20 ans). Des facteurs essentiellement psychosociaux sont retrouvés chez 47 % des adolescents au moment de la période d'acutisation (échec scolaire, divorce des parents, maladie parentale, maltraitance, etc.). La céphalée initiale a le plus souvent les caractéristiques de la migraine, plus rarement d'une céphalée de tension ou d'une céphalée mixte. Les antalgiques utilisés sont des antalgiques non spécifiques et essentiellement du paracétamol. La tenue d'un agenda de la migraine comme cela est pratiqué chez l'adulte migraineux est fondamentale pour valider le diagnostic et estimer la consommation médicamenteuse chez tout enfant céphalalgique.

Prise en charge thérapeutique

Tout enfant migraineux doit bénéficier de conseils hygiénodiététiques, en particulier de l'information sur la nécessité d'un rythme régulier de sommeil et d'alimentation.

Problèmes méthodologiques spécifiques du traitement de la crise de migraine chez l'enfant et l'adolescent

Les crises chez l'enfant possèdent des caractéristiques propres qui conditionnent la prise en charge thérapeutique :

- les crises sont plus brèves que chez l'adulte, ce qui rend difficile l'évaluation réelle du traitement de la crise ;
- l'existence de nausées et/ou de vomissements peut limiter l'utilisation de la voie orale ;
- le taux de réponse placebo est bien plus important chez l'enfant que chez l'adulte ;
- les crises sont assez souvent réfractaires aux traitements antalgiques non spécifiques.

Par ailleurs, le nombre d'essais cliniques portant sur les traitements de crise, remplissant des critères méthodologiques rigoureux, avec étude en double aveugle, contre placebo, est limité chez l'enfant. Peu de traitements, en dehors de l'ibuprofène et des triptans, en particulier la forme nasale, ont bénéficié d'études remplissant ces critères.

Paracétamol, anti-inflammatoires et ergotamine

L'intérêt de l'ibuprofène à la dose de 10 mg/kg a été démontré et les essais cliniques font état de résultats supérieurs à ceux obtenus avec le paracétamol. Les résultats des études utilisant l'ergotamine sont très variables et il n'existe pas de preuve évidente de son efficacité chez l'enfant.

Triptans chez l'enfant et l'adolescent

Si les triptans *per os* sont le traitement de choix de la migraine de l'adulte, aucune preuve de leur efficacité n'a été démontrée à l'heure actuelle chez l'enfant ou l'adolescent. Dans des études prospectives contre placebo réalisées chez l'adolescent, le sumatriptan, le naratriptan, l'élétriptan et le rizatriptan *per os* ne sont pas plus efficaces que le placebo. Une étude utilisant le zolmitriptan a montré une efficacité de ce traitement dans les crises de l'adolescent, mais il s'agit d'une étude ouverte. Récemment, l'efficacité du rizatriptan a été démontrée dans une étude randomisée en double aveugle chez des adolescents réfractaires aux traitements de crise habituels, avec les doses de 5 mg pour un poids < 40 kg et de 10 mg pour un poids ≥ 40 kg.

Deux explications peuvent être proposées pour expliquer à ce jour l'échec fréquent des traitements par voie orale. Le début de l'efficacité des triptans par voie orale débute souvent entre 30 à 60 minutes, ce qui explique une absence de résultats chez des patients présentant des crises courtes. Par ailleurs, la migraine de l'enfant se caractérise par des signes digestifs

prévalents ; ainsi, l'importance de la stase gastrique peut expliquer la faible biodisponibilité des formes orales. C'est pour cela que les recherches se sont tournées vers des formes non orales d'action rapide.

L'efficacité du sumatriptan en spray nasal a été démontrée dans des études en double aveugle contre placebo chez des enfants âgés de 12 à 17 ans. La dose de 20 mg présente les meilleurs critères d'efficacité sur la disparition de la douleur à 2 heures, mais également sur les signes d'accompagnement. La prise du traitement doit se faire le plus rapidement possible au moment où la crise est modérée de façon à interrompre la progression de la céphalée migraineuse et à réduire les signes d'accompagnement. Les études chez l'adolescent ont montré une tolérance des triptans identique à celle rapportée dans la population adulte.

Recommandations de la SFEMC pour la prise en charge du traitement de la crise

Les recommandations préconisent en première intention l'ibuprofène chez l'enfant de plus de 6 mois, puis le diclofénac chez l'enfant dont le poids est supérieur à 16 kg, le naproxène chez l'enfant de plus de 6 ans ou dont le poids est supérieur à 25 kg, l'aspirine en monothérapie, le paracétamol en monothérapie.

Dans le traitement de la crise de migraine modérée à sévère, chez l'adolescent de 12 à 17 ans, le sumatriptan spray nasal est efficace et dispose d'une AMM spécifique.

Il est recommandé de :

- prendre le traitement de la crise le plus précocement possible ;
- utiliser la voie rectale en cas de nausées et de vomissements ;
- utiliser la voie per nasale à partir de 12 ans ou chez les enfants dont le poids est supérieur à 35 kg ;
- utiliser le sumatriptan spray nasal en cas d'échec du paracétamol, de l'aspirine et des AINS ;
- attendre, pour les triptans, l'apparition de la céphalée pour traiter une crise avec aura.

Traitements de fond

Il n'y a pas, en dehors des recommandations de l'AFSSAPS en 2009 et de la SFEMC en 2013, de consensus actuel sur le traitement de fond de la migraine de l'enfant. L'AFSSAPS, dans son rapport général sur la prise en charge de la douleur aiguë et chronique de l'enfant, concluait qu'aucun médicament ne peut être recommandé et privilégiait en revanche l'apprentissage des méthodes psychocorporelles. En effet, on préconise en première intention les techniques de relaxation, parfois couplées à l'hypnose. Ces techniques, dont l'intérêt est évident, souffrent d'un déficit de thérapeutes spécialisés

dans ce type de prise en charge. Sur le plan pharmacologique, il n'y a pas de stratégie thérapeutique dans la gestion du traitement de fond de la migraine chez l'enfant. Il n'existe qu'un très petit nombre d'essais cliniques conduits avec une méthodologie satisfaisante : la flunarizine a démontré son efficacité dans un essai en double aveugle contre placebo. Enfin, la place des antiépileptiques dans cette stratégie thérapeutique reste à définir.

Traitements non médicamenteux

La relaxation, le rétrocontrôle (*biofeedback*) et les thérapies cognitives et comportementales de gestion du stress peuvent être recommandés. Ces traitements sont plus efficaces que les bêtabloquants.

Traitement médicamenteux

Il est recommandé de ne faire appel au traitement médicamenteux de fond qu'après échec des traitements non pharmacologiques et en sachant qu'aucun de ces traitements n'a d'AMM dans cette indication pédiatrique.

En l'absence de preuve scientifiquement établie, les molécules suivantes peuvent être proposées sans ordre préférentiel :

- l'amitriptyline, 3 à 10 mg/jour ;
- la flunarizine chez l'enfant de plus de 10 ans, 5 mg/jour ;
- le métoprolol, 25 à 50 mg/jour ;
- l'oxétorone, 15 à 30 mg/jour ;
- le pizotifène chez l'enfant de plus de 12 ans, 0,5 à 1 mg/j ;
- le propranolol, 10 à 20 mg/j ;
- le topiramate, 25 à 50 mg/j.

Il est recommandé d'utiliser ces molécules à faibles doses, afin de limiter les effets indésirables, à type de sédation notamment.

Ainsi, la migraine chez l'enfant représente une pathologie fréquente, sous-estimée et souvent mal diagnostiquée. La prise en charge médicale à l'heure actuelle est souvent insuffisante. Les recommandations de la SFEMC, quant à la gestion du traitement de la crise, devraient permettre une prise en charge plus spécifique et plus adaptée. Elle s'intègre dans une prise en charge plus globale, incluant la discussion de traitements de fond qu'ils soient ou non médicamenteux, en fonction de chaque cas.

Bibliographie

Abu-Arefeh I, Russel G. Prevalence of headache and migraine in schoolchildren. Br Med J 1994;309:765-9.

Al-Twaijri WA, Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice. Pediatr Neurol 2002;26:365-8.

Camarda R, Monastero R, Santangelo G, Raimondo D, Puma D, Pipia C, Camarda LK, Camarda C, Raieli V. Migraine headaches in adolescents: a five-year follow-up study. Headache 2002;42:1000-5.

Cuvellier JC, Fily A, Joriot S, Cuisset JM, Valée L. French General Practionner's management of children's migraine headaches. Headache 2007;47:1282-92.

Evers S. Drug treatment of migraine in children: a comparative review. Paediatr Drugs 1999;1:7-18.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. Edition-3beta. Cephalalgia 2013;33:629-809.

Hermann C, Kim M, Blanchard EB. Behavioral and prophylactic pharmacological intervention studies of pediatric migraine; an exploratory meta-analysis. Pain 1995;60:239-56.

Lantéri-Minet M, Valade D, Géraud G, Lucas C, Donnet A. Recommandations pour le diagnostic et le traitement de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. Rev Neurol 2013;169:14-29.

Lempert T, Olesen J, Furman J, Waterson J, Seemungal B, Carey J, et al. [Vestibular migraine: diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International headache society]. J Vest Res 2012;22:167-72.

Lewis DW, Diamond S, Scott D, Jones V. Prophylactic treatment of pediatric migraine. Headache 2004;3:230.

29 Céphalée de la femme enceinte

Nelly Fabre

En dehors de l'éclampsie, il n'existe pas de céphalées spécifiques de la femme enceinte. La démarche diagnostique d'une céphalée survenant au cours de la grossesse n'est donc pas spécifique. La grossesse influence l'évolution de certaines céphalées primaires (notamment la migraine) et peut augmenter le risque de certaines céphalées secondaires. La grossesse doit faire réfléchir au risque potentiel des examens d'imagerie. Enfin lors des décisions thérapeutiques il faut peser le risque encouru par le fœtus. Les risques tératogènes et de l'imagerie décrits dans ce chapitre sont fondés sur les données du Centre de référence sur les agents tératogènes (CRAT) : www.lecrat.org.

Prééclampsie et éclampsie

La prééclampsie, spécifique de la grossesse, est une affection multisystémique survenant après 20 semaines de gestation, affectant 5 à 10 % des grossesses et caractérisée cliniquement par une hypertension et une protéinurie (HTA > à 140/90 mmHg et protéinurie > 300 mg /24 h) avec prise de poids et œdèmes. La céphalée est un signe très fréquent de l'affection. La prééclampsie et l'éclampsie sont une cause majeure d'AVC (ischémique et hémorragique) et d'œdème cérébral.

L'éclampsie est la complication majeure de la prééclampsie à laquelle elle fait suite. Il s'agit d'une crise convulsive typique survenant au 3e trimestre de la grossesse, au cours du travail, ou après l'accouchement. Les anomalies cérébrales de l'éclampsie (essentiellement un œdème vasogénique) retrouvées à l'imagerie sont similaires à celles de l'encéphalopathie hypertensive. Toutefois, l'imagerie n'est pas nécessaire au diagnostic et à la prise en charge de l'éclampsie. Le traitement réalisé en milieu spécialisé consiste essentiellement en l'abaissement des chiffres tensionnels mais avec le danger de diminution de la perfusion du fœtus (*cf.* chapitre 24).

Céphalées secondaires et grossesse

Pathologie vasculaire et grossesse

Les risques d'AVC ischémique, d'hémorragie intracérébrale et d'hémorragie sous-arachnoïdienne ne sont pas augmentés durant les 9 mois de la

grossesse à l'exception d'un risque plus élevé dans les 2 jours avant l'accouchement et dans le premier jour du post-partum. Ce risque persiste à un degré moindre dans les 6 semaines du post-partum. La conduite diagnostique et thérapeutique est la même qu'en dehors de la grossesse. La grossesse ne semble pas augmenter le risque de rupture de malformations artérioveineuses mais pourrait jouer un rôle favorisant sur la rupture d'anévrysme artériel (encadré 29.1).

Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Il s'agit d'un syndrome radioclinique caractérisé par des rétrécissements artériels segmentaires multiples à l'angio-IRM ou à l'artériographie et sur le plan clinique par des céphalées sévères, parfois en coup de tonnerre, des déficits neurologiques focaux et des crises d'épilepsie. Cette angiopathie du post-partum pourrait être favorisée par la prise de vasoconstricteurs ou par la bromocriptine, inhibitrice de la lactation (*cf.* chapitre 15).

Hypertension intracrânienne idiopathique

La grossesse peut favoriser la survenue d'une hypertension intracrânienne idiopathique. Le traitement repose sur les PL soustractives. Il n'a pas été mis en évidence d'effet malformatif ou fœtotoxique de l'acétazolamide chez l'homme mais les données sont insuffisantes pour écarter un risque (*cf.* chapitre 16).

Encadré 29.1

Traitement anticoagulant au cours de la grossesse

La seule indication des AVK pendant la grossesse est la prothèse valvulaire. Un risque tératogène précoce des AVK (avant la 9e semaine) n'est pas écarté. Entre 6 et 9 semaines d'aménorrhée, la surveillance prénatale sera orientée sur la face, le squelette et la croissance fœtale (embryopathie aux AVK). Après 9 semaines d'aménorrhée, la surveillance prénatale sera orientée sur le système nerveux central (échographie voire IRM)

Il est donc préférable dans les situations autres que la prothèse valvulaire, d'utiliser un autre anticoagulant chez la femme enceinte quel que soit l'âge de la grossesse : héparine fractionnée (HBPM) ou non fractionnée. En effet, compte tenu de leur poids moléculaire élevé, le passage placentaire des HBPM est peu probable. De plus, pour l'ensemble des HBPM, les données publiées et l'expérience clinique en cours de grossesse sont rassurantes à ce jour. Au vu de ces éléments, **l'utilisation des HBPM est possible en préventif et en curatif**, en cours de **grossesse** (quel que soit le terme).

Le traitement thrombolytique avec les activateurs du plasminogène (rt-PA) ne traverse pas le placenta mais on ne dispose dans la littérature que de quelques cas d'utilisation de ce médicament au cours de la grossesse.

Hypotension du LCS

La principale cause est une brèche accidentelle au cours de l'anesthésie péridurale (1,5 % des anesthésies péridurales) (*cf.* chapitre 16).

Tumeurs cérébrales

Parmi les tumeurs cérébrales, les adénomes hypophysaires, les méningiomes et les neurofibromes sont susceptibles d'augmenter de volume durant la grossesse.

Céphalées primaires et grossesse

Migraine

Au cours de la grossesse, la migraine s'améliore chez 55 à 90 % des femmes. Plus rarement les crises disparaissent. Cette amélioration s'observe surtout durant les deux derniers trimestres de la grossesse. Néanmoins, la migraine peut s'aggraver (chez 3 à 7 % des migraineuses), surtout pour la migraine avec aura qui peut même apparaître au cours de la grossesse. Le plus grand nombre de crises de migraine survient généralement au cours du premier trimestre, période pendant laquelle il convient d'être vigilant vis-à-vis d'un risque pour le fœtus.

Traitement de la crise de migraine au cours de la grossesse

L'utilisation ponctuelle ou chronique de tous les AINS (y compris l'aspirine ≥ 500 mg/j et les inhibiteurs de Cox-2) est formellement contre-indiquée à partir du début du 6ème mois de grossesse (24 SA).

Le traitement de première intention de la crise de migraine repose sur les antalgiques de palier 1 : le *paracétamol* sera préféré quel que soit le terme de la grossesse. L'*aspirine* peut être utilisée ponctuellement pendant les 5 premiers mois de grossesse (24 SA). Au-delà de 24 SA, l'aspirine ≥ 500 mg/j est formellement contre-indiquée jusqu'à l'accouchement. Tous les *AINS* sont formellement contre-indiqués à partir de 24 SA (5 mois de grossesse révolus). Avant 24 SA, on les évitera si possible, même en traitement ponctuel. En cas d'inefficacité des antalgiques de palier 1, on pourra avoir recours quel que soit le terme de la grossesse aux antalgiques de palier 2 : *codéine* (Codoliprane®) ou *tramadol* en 2e intention (Contramal®, Ixprim®, etc.) ou au *sumatriptan* (Imigrane®).En cas d'inefficacité des options précédentes, l'utilisation d'un autre triptan pourra être envisagée quel que soit le terme de la grossesse. Si un traitement de la nausée et des vomissements

est nécessaire, on préférera la *doxylamine* (Donormyl®) ou le *métoclopramide* (Primpéran®).

Traitement de fond

Le plus souvent la migraine s'améliore en cours de grossesse. Si l'instauration ou la poursuite d'un traitement de fond est nécessaire, on préférera : l'amitriptyline (Laroxyl®), le propranolol (Avlocardyl®) ou le métoprolol (Seloken® LP). Il est possible d'utiliser l'amitriptyline, à posologie efficace, quel que soit le terme de la grossesse. Le métoprolol (Lopressor®) et le propranolol (Avlocardyl®) peuvent être utilisés quel que soit le terme de la grossesse. La flunarizine (Sibélium®), le méthysergide (Désernil®) et le topiramate (Epitomax®) doivent être évités au cours de la grossesse. Les moyens non médicamenteux (relaxation, sophrologie, prise en charge psychologique) peuvent être également utiles.

Céphalée de tension

L'effet de la grossesse sur la céphalée de tension est peu évalué. Il existe de grandes variations suivant les individus. Sur le plan thérapeutique, comme dans la migraine, il faut privilégier les moyens non médicamenteux.

Algie vasculaire de la face

On dispose de peu de données sur l'évolution de l'AVF au cours de la grossesse (encadré 29.2). Dans les formes épisodiques, la grossesse peut dans certains cas apporter une rémission.

Encadré 29.2

Traitement de l'AVF au cours de la grossesse

L'expérience de l'utilisation du *sumatriptan* au cours des 2e et 3e trimestres de la grossesse est limitée dans l'AVF. Toutefois, les études chez l'animal n'indiquent pas d'effets tératogènes directs du sumatriptan. Il est préférable dans le doute de lui préférer l'*oxygène nasal*, sans danger.

Pour le traitement de fond par le *vérapamil*, les données publiées chez les femmes enceintes au cours du 1er trimestre de grossesse sont peu nombreuses mais aucun élément inquiétant n'est retenu à ce jour. Chez l'animal, les résultats des différentes expérimentations ne permettent pas de considérer que le vérapamil soit tératogène. Les données publiées chez les femmes enceintes exposées au vérapamil au 2e et/ou au 3e trimestre sont nombreuses et rassurantes. Le vérapamil est parfois utilisé pour traiter certains troubles du rythme fœtal. **En pratique**, si un traitement doit être poursuivi, le vérapamil pourra être utilisé quel que soit le terme de la grossesse.

Imagerie et grossesse

Scanner

Un scanner cérébral ou de la moelle cervicale délivre au niveau de l'utérus des doses de radiation bien inférieures à la dose seuil pouvant provoquer la survenue d'anomalies fœtales. Le port d'un tablier de plomb pendant la réalisation d'un scanner cérébral ne modifie pas significativement la dose reçue au niveau de l'utérus (due au rayonnement diffusé et, en pratique, insignifiante) mais peut être utile pour le confort psychologique de la patiente. Si l'examen radiologique est le seul à pouvoir établir un diagnostic nécessaire à une prise en charge thérapeutique dont le retard de mise en œuvre pourrait nuire à la mère et ainsi à l'enfant, il sera réalisé, après accord sur l'indication entre le radiologiste et le médecin demandeur, après explication détaillée et accord de la mère, en insistant d'une part sur le risque qu'elle encourt faute d'examen et d'autre part sur les conséquences éventuelles pour l'enfant. On rappellera le risque de malformation inhérent à toute grossesse (environ 2 à 3 % des naissances) et l'absence d'augmentation documentée de ce risque aux doses de l'examen. Il faudra utiliser l'appareillage et la technique permettant l'examen avec la plus faible irradiation (encadré 29.3).

L'indicateur d'irradiation de l'embryon ou du fœtus est la dose délivrée à l'utérus et non celle qui est délivrée au niveau de la peau de la mère. L'unité de dose absorbée est le Gray (Gy). Sur le plan international il est admis qu'une dose à l'utérus inférieure à 100 mGy (= 10 Rad) en cours de grossesse ne justifie pas d'inquiétude. Les examens courants de radiodiagnostic, y compris sur la région abdominopelvienne, délivrent des doses à l'utérus bien inférieures à ce seuil. En pratique la découverte d'une grossesse après un examen de radiodiagnostic si l'utérus est en dehors du faisceau de rayonnement (clichés de crâne, thorax, membres, etc.) ne représente pas de danger. Si l'utérus est dans le faisceau de rayonnement (UIV, hystérographie, scanner abdominopelvien, etc.) et s'il s'agit d'un examen « standard » (nombre de clichés et/ou durée de scopie usuels) : il faut rassurer la patiente car la dose délivrée à l'utérus est exceptionnellement supérieure à 100 mGy. Si l'examen est « inhabituel » (nombre de clichés et/ou durée de

Encadré 29.3

Produit de contraste iodés et grossesse

La littérature ne rapporte pas de tératogénicité des produits de contraste iodés chez l'animal. Si l'injection de contraste iodé est réalisée après 12 semaines d'aménorrhée, la surcharge iodée ponctuelle peut entraîner une dysthyroïdie fœtale transitoire plutôt de type hypothyroïdie.

scopie très élevés), il faut demander l'avis d'un service compétent pour le calcul de la dose-gonade.

En pratique, s'il faut effectuer un examen de radiodiagnostic chez une femme enceinte et que l'utérus est en dehors du faisceau de rayonnement : on peut effectuer l'examen de radiodiagnostic prévu (sans oublier le tablier de plomb). Si l'utérus est dans le faisceau de rayonnement : on préférera si possible un examen sans radiation ionisante (IRM ou échographie).

IRM

Au cours du 1er trimestre de grossesse, les données chez les femmes enceintes exposées à une IRM sont peu nombreuses. Aucun élément inquiétant n'est signalé à ce jour. Les études chez la souris réalisées dans des conditions proches de celles utilisées chez l'homme ne retrouvent pas d'effet malformatif (malgré une très légère diminution isolée de la taille des yeux chez des souris génétiquement prédisposées). Les études chez le rat et la souris placés dans des champs magnétiques statiques supérieurs à ceux utilisés en IRM ne retrouvent pas d'augmentation des malformations. Au 2e et/ou 3e trimestre, l'usage de l'IRM à des fins diagnostiques maternelles, placentaires ou fœtales est largement répandu, sans retentissement pour le fœtus.

Produit de contraste IRM

L'injection d'un produit de contraste IRM n'est pas recommandée mais peut être réalisée. En effet, au cours du 1er trimestre de grossesse, les données chez les femmes enceintes exposées au gadolinium sont peu nombreuses. Aucun élément inquiétant n'est signalé à ce jour. Le gadolinium n'est pas tératogène chez l'animal. Au 2e et/ou 3e trimestre, les données sont ici aussi peu nombreuses mais aucune conséquence particulière n'est observée chez les enfants. En pratique, il est possible d'utiliser du gadolinium chez une femme enceinte quand cela est nécessaire à visée diagnostique.

Bibliographie

Centre de référence sur les agents tératogènes (CRAT) : hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris. Tél./fax : ++33 (0)1 43 41 26 22 ; www.lecrat.org.

Greer IA. Anticoagulants in pregnancy. J Thromb Thrombolysis 2006;21:57-65.

Leonhardt G, Gaul C, Nietsch HH, Buerke M, Schleussner E. Thrombolytic therapy in pregnancy. J Thromb Thrombolysis 2006;21:271-6.

Loder EW, Massiou H. Headache during lactation and pregnancy. In: Olesen J, Goadsby P, Ramadan N, Tfelt-Hansen P, Welch MA, editors. The Headaches. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 1091-7.

Schwartz RB. Neuroradiographic imaging : technics and safety considerations. Adv Neurol 2002;90:1-8.

30 Céphalées du sujet âgé

Nelly Fabre

On entend par « sujet âgé » une personne âgée de plus de 65 ans. Les données épidémiologiques sur les céphalées dans cette tranche d'âge en expansion restent insuffisantes. Néanmoins, on peut constater que, comme chez les sujets jeunes, les céphalées restent dominées en nombre par les céphalées primaires (sans cause patente) mais la fréquence des céphalées secondaires augmente après 65 ans. Toute céphalée survenant *de novo* après 65 ans doit être considérée *a priori* comme secondaire et nécessite des examens complémentaires. Les céphalées primaires du sujet âgé incluent la migraine, la céphalée de tension, l'algie vasculaire de la face et la rare céphalée hypnique. Les céphalées secondaires sont représentées par l'artérite temporale, les céphalées induites par les médicaments, les céphalées liées aux AVC et les céphalées liées aux tumeurs.

Céphalées primaires du sujet âgé

Migraine

L'incidence de la migraine diminue avec l'âge, mais cette affection persiste chez un certain nombre de sujets âgés. La prévalence de la migraine chez les sujets âgés varie entre 3 et 11 %, donc moindre que chez le sujet jeune (*cf*. chapitre 2). La prépondérance féminine diminue (ratio de {2/1} alors qu'il est de {3/1} chez le sujet jeune). La migraine avec aura serait moins fréquente après 65 ans. L'aura migraineuse peut ne pas être suivie de céphalée particulièrement chez le sujet âgé, ce qui pose le problème du diagnostic différentiel avec un accident ischémique transitoire.

Sur le plan thérapeutique, le traitement de la migraine du sujet âgé pose des problèmes particuliers en raison de la fréquence des pathologies concomitantes et de leurs médicaments. Quel que soit le médicament, l'âge avancé majore la probabilité d'effets indésirables.

Les *triptans* sont déconseillés au-delà de 65 ans en raison surtout du risque coronarien. Toutefois, un migraineux qui n'est efficacement traité que par les triptans et qui n'a aucune des contre-indications de cette classe thérapeutique peut continuer à se traiter de la sorte au-delà de 65 ans. L'usage des *AINS* doit être limité en raison du risque d'insuffisance rénale et de nombreuses interactions médicamenteuses. Avant d'utiliser des *bêtabloquants* en traitement de fond, il faut s'assurer de la normalité de la fonction cardiaque et de l'absence de troubles de la conduction cardiaque. Avant de prescrire

des *bêtabloquants* et de la *flunarizine*, il faut rechercher une dépression, fréquente et souvent masquée chez le sujet âgé. La *flunarizine* peut aggraver ou révéler un syndrome parkinsonien. L'existence d'un glaucome, d'une hypertrophie prostatique contre-indique l'utilisation des *tricycliques* et du *pizotifène*. Les *antiépileptiques* sont peu utilisés car mal tolérés chez les sujets âgés. Par ailleurs, la migraine peut être aggravée par des *vasodilatateurs*, des dérivés nitrés, certains inhibiteurs calciques (nifédipine) ou de l'alphaméthyldopa prescrits pour des pathologies cardiovasculaires concomitantes.

Céphalée de tension

La prévalence de la céphalée de tension diminue avec le vieillissement mais pas autant que la migraine. La prévalence de la céphalée de tension épisodique et chronique varierait entre 35 et 45 %, avec une prédominance féminine. Dans la plupart des cas, il existe des antécédents de céphalée de tension dans le jeune âge mais chez environ 10 % des patients, cette céphalée peut survenir après l'âge de 50 ans. Le début tardif doit faire éliminer une céphalée secondaire. Chez le sujet âgé, une céphalée de tension révèle souvent une dépression masquée.

Sur le plan thérapeutique, les antidépresseurs tricycliques sont utiles mais doivent être prescrits avec prudence après élimination des contre-indications (glaucome, adénome prostatique) et surveillance étroite des effets indésirables, le sujet âgé présentant une plus grande sensibilité à l'hypotension orthostatique, à la sédation et à la constipation chronique (risque d'iléus paralytique) (*cf.* chapitre 10).

Céphalées quotidiennes chroniques

La céphalée quotidienne chronique se rencontre fréquemment, comme chez le sujet jeune, dans un contexte d'antécédents de migraine, d'abus médicamenteux et de dépression. La prévalence chez les sujets âgés serait identique à celle de la population générale (environ 4 %), donc non influencée par le vieillissement.

Sur le plan thérapeutique, en l'absence d'études spécifiques chez le sujet âgé, on utilise, avec précaution, les mêmes stratégies thérapeutiques que chez les sujets plus jeunes : sevrage de l'abus médicamenteux en utilisant avec prudence les antidépresseurs tricycliques, traitement prophylactique s'il existe une migraine sous-jacente, limitation des traitements de crise et prise en charge non médicamenteuse (*cf.* chapitre 11).

Céphalée et dépression du sujet âgé

Il existe un lien entre céphalée et dépression chez le sujet âgé. Cette dépression est souvent masquée. Il s'agit plus en effet de plaintes somatiques que de symptômes cognitifs ou affectifs. Dans ce contexte de plaintes somatiques,

la céphalée a une place prépondérante. Les migraineux âgés auraient une comorbidité psychiatrique élevée (anxiété, dépression, troubles du sommeil). Cet aspect psychiatrique ne doit pas être négligé et faire entreprendre un traitement antidépresseur avec les médicaments les mieux adaptés dans ce contexte.

Algie vasculaire de la face (AVF)

L'AVF du sujet âgé est le plus souvent apparue dans le jeune âge. Toutefois, cette affection peut débuter après l'âge de 65 ans. Malgré la faible prévalence de l'AVF chez le sujet âgé, il s'agit d'un motif fréquent de consultation en milieu spécialisé.

L'AVF est difficile à traiter après 65 ans. En effet, le sumatriptan est déconseillé après 65 ans et contre-indiqué en cas de coexistence de maladies cardiovasculaires. L'oxygène normobare au masque peut être utilisé à condition d'éliminer une insuffisance respiratoire chronique (long passé de tabagisme fréquemment associé). Le traitement prophylactique par vérapamil peut être utilisé après 65 ans après avis cardiologique et surveillance régulière de l'ECG : un bloc auriculoventriculaire du premier degré peut conduire à un bloc complet ; danger en cas de fibrillation ou de flutter auriculaire avec voie accessoire (risque d'accélération de la fréquence ventriculaire) (*cf.* chapitre 12).

Hémicrânie paroxystique

Cette affection débute à tout âge et parfois après 65 ans. L'indométacine doit être prescrite avec prudence chez le sujet âgé. En cas de contre-indication, le vérapamil peut être essayé (*cf.* chapitre 12).

Crises de douleurs faciales névralgiformes de courte durée (SUNCT et SUNA)

Ces céphalées trigéminodysautonomiques, marquées par une douleur brève d'allure névralgique dans le territoire du V1 et accompagnée de signes dysautonomiques, surviennent en moyenne autour de 50 ans mais parfois plus tard. Il faut éliminer une lésion sous-jacente (hypophysaire, de la fosse postérieure, etc.). Le SUNCT était considéré comme réfractaire à tout traitement. Toutefois, des essais ouverts utilisant la lamotrigine, la carbamazépine, le topiramate et la gabapentine montrent une action préventive des crises. Ces médicaments doivent être prescrits avec prudence chez le sujet âgé (*cf.* chapitre 12).

Céphalée hypnique

Cette « céphalée réveil-matin » se manifeste par des crises récurrentes, fréquentes, survenant uniquement durant le sommeil, éveillant le patient,

durant jusqu'à 4 heures, sans symptômes caractéristiques associés et non attribuée à une autre pathologie. La céphalée hypnique commence habituellement après 50 ans. Les crises durent habituellement de 15 minutes à 4 heures. La plupart des cas sont persistants, avec des céphalées quotidiennes ou quasi quotidiennes mais une forme épisodique (moins de 15 jours par mois) peut survenir. Bien entendu, une céphalée se développant au cours du sommeil et réveillant le patient peut être secondaire à une cause, en particulier l'apnée du sommeil, l'HTA nocturne, l'hypoglycémie, l'abus médicamenteux. Des maladies intracrâniennes doivent être aussi exclues. L'évolution spontanée est variable : soit vers la régression soit vers la chronicité. Le lithium, la caféine, la mélatonine et l'indométacine pourraient être efficaces chez certains patients. (*cf.* chapitre 13)

Céphalées secondaires du sujet âgé

Hypertension artérielle et affections cérébrovasculaires

L'hypertension artérielle, les accidents vasculaires cérébraux ischémiques et les hématomes intracérébraux peuvent s'accompagner de céphalées (*cf.* chapitre 15). Les accidents ischémiques s'accompagnent de céphalées dans 14 à 30 % des cas contre 55 à 60 % dans les hématomes. Cette céphalée a peu de valeur localisatrice.

L'hypertension artérielle (pression diastolique ≥ 90 mmHg et/ou pression systolique ≥ 140 mmHg) moyenne ou modérée chronique n'est pas une cause de céphalées secondaires. En revanche, l'hypertension artérielle aiguë et sévère, avec ou sans encéphalopathie associée, peut être à l'origine de céphalées. De plus, certains antihypertenseurs, en particulier les inhibiteurs calciques peuvent causer des céphalées (*cf.* chapitre 24).

Maladie de Horton

Toute céphalée survenant chez un sujet de plus de 60 ans doit faire évoquer la maladie de Horton, même si la céphalée est isolée. Le pic d'incidence se situe entre 60 et 75 ans. Le sex-ratio est de 3 femmes pour un homme.

La céphalée s'installe de manière aiguë ou subaiguë, diffuse ou à prédominance unilatérale. La céphalée est souvent intense et insomniante. L'atteinte du territoire de l'artère carotide externe (douleurs du scalp, douleur lors du port des lunettes, de l'appui de la tête sur l'oreiller) est caractéristique. Mais la céphalée peut prendre n'importe quelle forme (par exemple, une céphalée en coup de tonnerre) ou peut ressembler à n'importe quelle céphalée primaire, algie vasculaire de la face comprise. À la céphalée s'associent habituellement d'autres signes évocateurs : fièvre, altération de l'état général, asthénie intense, pseudopolyarthrite rhizomélique, claudication de la mâchoire.

La cécité monoculaire avec son danger de cécité définitive est la complication majeure de la maladie imposant une corticothérapie urgente. La VS et la CRP sont élevées. La biopsie d'artère temporale confirme le diagnostic, montrant une artérite à cellules géantes. Le traitement initial repose sur la prednisolone 1 mg/kg/j et est adapté en fonction de la VS. Les patients avec des signes oculaires peuvent nécessiter des doses supérieures (*cf*. chapitre 15).

Lésions intracrâniennes

L'incidence des lésions intracrâniennes (tumeurs bénignes ou malignes) augmente chez les sujets âgés. Il faut toujours l'évoquer devant une céphalée d'apparition récente même si elle est isolée et faire pratiquer une imagerie. Une mention spéciale doit être faite aux hématomes sous-duraux chroniques qui se révèlent parfois par une céphalée isolée, parfois trompeuse quand elle ressemble à une céphalée de tension dans un contexte de traumatisme oublié.

Affections du cou, des yeux et des dents

Les affections de la colonne cervicale et d'autres structures du cou sont souvent considérées comme les causes les plus fréquentes de céphalée car beaucoup de céphalées naissent ou sont localisées dans la région cervicale ou occipitale. Toutefois, des modifications dégénératives de la colonne cervicale peuvent être trouvées chez tout sujet au-delà de 40 ans qu'il souffre ou non de céphalées. De même, un lien entre troubles de l'articulation temporo-mandibulaire et céphalées reste discuté (*cf*. chapitre 18).

Concernant les causes ophtalmologiques, le glaucome est une cause de céphalée, particulièrement s'il s'accompagne d'un œil rouge. De nombreux médicaments ont une action anticholinergique parfois méconnue (amitriptyline, pizotifène, etc.) et peuvent aggraver un glaucome (*cf*. chapitre 19).

Céphalées métaboliques

De nombreuses maladies du sujet âgé peuvent s'accompagner de troubles métaboliques. L'insuffisance respiratoire chronique obstructive à l'origine d'une hypercapnie et hypoxie peut être à l'origine de céphalées diffuses parfois pulsatiles. Cette céphalée survient surtout dès l'éveil le matin et tend à disparaître dès que le patient reprend ses activités. Une polyglobulie secondaire peut encore aggraver la céphalée. Mais dans ce contexte d'insuffisance respiratoire, la céphalée peut être aussi iatrogène (bronchodilatateurs, antibiotiques). L'anémie, quelle qu'en soit la cause, peut être à l'origine de céphalées habituellement sourdes et diffuses. L'insuffisance rénale chronique peut être à l'origine de céphalées diffuses. L'hypercalcémie (souvent associée chez le sujet âgé à une lyse osseuse d'origine néoplasique) peut provoquer des céphalées de même que l'hyponatrémie (*cf*. chapitre 24).

Tableau 30.1. Médicaments susceptibles d'entraîner une céphalée (d'après Edmeads)

Affection	Médicaments
SNC	Sédatifs (barbituriques, benzodiazépines, alcool, hypnotiques) Stimulants (caféine, méthylphénidate) Antiparkinsoniens (lévodopa, amantadine)
Cardio-vasculaire	Vasodilatateurs (nitroglycérine, isosorbide dinitrate, dipyridamole, acide nicotinique) Hypotenseurs (aténolol, nifédipine, méthyldopa, réserpine, énalapril) Antiarythmiques (quinidine, digoxine)
Musculo-squelettique	Anti-inflammatoires non stéroïdiens
Gastro-intestinal	Bloquants H2 (ranitidine, cimétidine)
Respiratoire	Bronchodilatateurs (théophylline, aminophylline, pseudoéphédrine)
Infection	Antibiotiques (triméthoprime-sulfaméthoxazole, tétracycline)
Oncologie	Chimiothérapie (tamoxifène, cyclophosphamide)
Reproduction	Hormones (œstrogènes) Agents érectogènes (sildénafil)

Céphalées induites par les médicaments

De nombreux médicaments prescrits pour des pathologies variées (tableau 30.1) peuvent causer des céphalées. Il faut aussi penser à des substances non médicamenteuses (phytothérapie, caféine, alcool, etc.) (*cf.* chapitre 23).

Bibliographie

Biondi DM, Saper JR. Geriatric headache. How to make the diagnosis and manage the pain. Geriatrics 2000;55:40. 43-5, 48-50.

Dousset V. Brochet B. Céphalées attribuées à un désordre de l'homéostasie. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H (coord.). Migraine et céphalées., Rueil-Malmaison : Rueil-Malmaison : Doin, coll. « Traité de neurologie », 2005 ; 457-64.

Ducros A. Céphalées du sujet âgé. In: Bousser MG, Ducros A, Massiou H (coord.). Migraine et céphalées., Rueil-Malmaison : Doin, coll. « Traité de neurologie », 2005 ; 351-60.

Edmeads JG, Wang SJ. Headaches in the elderly. In: Olesen J, Goadsby P, Ramadan N, Tfelt-Hansen P, Welch MA, editors. The Headaches. Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 1105-10.

Evers S, Goadsby PJ. Hypnic headache: clinical features, pathophysiology and treatment. Neurology 2003;25:905-9.

Fischer CM. Late life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. Can J Neurol 1980;7:9-18.

Henry P, Auray JP, Gaudin AF, Dartigues JF, Duru G, Lantéri-Minet M, et al. Prevalence and clinical characteristics of migraine in France. Neurology 2002;59:232-7.
Pascual J, Berciano J. Experience in the diagnosis of headaches that start in elderly people. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994;57:1255-7.

Index